Aus der Orthopädischen Klinik
-König-Ludwig-Haus
Direktor: Prof.Dr.med. August Rütt

Madelung'sche Deformität - ein einheitliches Krankheitsbild ?

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von
Dietrich Kornasoff

aus Erfurt

Würzburg, den 12.12.1980

1981

Aus der Orthopädischen Klinik
-König-Ludwig-Haus
Direktor: Prof.Dr.med. August Rütt

Madelung'sche Deformität - ein einheitliches Krankheitsbild ?

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von
Dietrich Kornasoff

aus Erfurt

Würzburg, den 12.12.1980

Referent:	Prof. Dr. August Rütt
Korreferent:	Prof. Dr. Wolfgang Küsswetter
Dekan:	Prof. Dr. K.-H. Wulf

Tag der mündlichen Prüfung: 20. Mai 1981

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg

Diese Arbeit ist meinem sehr verehrten

Lehrer, Herrn Prof.Dr. August Rütt

gewidmet.

INHALTSVERZEICHNIS

I. Einleitung

II. Beschreibung und Definition der Deformität nach O. Madelung

III. Anatomie und Biomechanik der Speichen-Ellen-Verbindungen

IV. Pathologische Anatomie

V. Statistik bisher veröffentlichter Fälle

VI. Kasuistik

VII. Diskussion

- Symptomatologie
- Äthiologie
- Pathogenese
- Therapie mit Indikationsstellung
- Differentialdiagnose und Abgrenzung der Madelung'schen Deformität - Schlußfolgerungen

VIII. Zusammenfassung

IX. Literaturverzeichnis

I. Einleitung

Der Begriff der MADELUNG'SCHEN DEFORMITÄT hat seit der Beschreibung des Krankheitsbildes durch O. MADELUNG 1878 Erweiterungen erfahren.

So werden heute verschiedene pathogenetische Varianten als Madelung'sche Deformität verschiedener Ausprägungsart beschrieben. Diese Betrachtungsweise wirft folgende Fragen auf:

Handelt es sich bei der Madelung'schen Deformität um ein einheitliches Krankheitsbild, oder werden vielmehr diverse krankhafte Veränderungen der Elle und der Speiche vorwiegend im distalen Drittel sowie des distalen Radio-Ulnargelenkes unter dem Sammelbegriff Madelung'sche Deformität eingeordnet?

Ist die Madelung'sche Deformität eine eigenständige Krankheit oder muß sie als ein Symptom einer evtl. Systemerkrankung des Knochenskelettes angesehen werden?

Ist die Madelung'sche Deformität klar definiert und sind die Grenzen der Veränderungen streng umrissen, oder muß das Bild der Madelung'schen Deformität aufgrund der eigenen Erkenntnisse unter Berücksichtigung der Erfahrungen anderer Autoren neu, d.h. großzügiger formuliert werden?

Gibt es eine oder verschiedene Entstehungsursachen für die Deformität und dürfen die Folgeerscheinungen nach traumatischer Verletzung der distalen Radiusepiphyse gleichfalls unter dem Begriff Madelung'sche Deformität geführt werden?

Bestehen sichere Unterscheidungsmerkmale zwischen der "echten" Madelung'schen Deformität und den Abortivformen oder ist der Übergang fließend?

Werden unter denen in der Literatur veröffentlichten Fallzahlen ausschließlich authentische Fälle von Madelung'scher Deformität verstanden und inwieweit sind diese dokumentiert?

In der vorliegenden Arbeit soll deshalb aufgezeigt werden, ob sich die eigenen Untersuchungsergebnisse an Patienten mit Madelung'scher Deformität mit den Untersuchungsbefunden und Schlußfolgerungen anderer Autoren im Hinblick auf die Symptomatologie, Äthiologie, Pathogenese, Diagnostik und Therapie in Einklang bringen lassen, oder ob wesentliche Abweichungen entsprechend den oben angeschnittenen Fragen bestehen.

II. Beschreibung und Definition der Deformität nach O.Madelung

Otto Madelung war nachweisbar nicht der erste, der auf die Veränderungen am distalen Ende der Speiche und Elle sowie auf die "Subluxationsstellung der Hand nach vorne" hinwies. Er stellte jedoch anhand einer Beschreibung von 12 untersuchten Fällen die Grundzüge der Erkrankung auf und demonstrierte damit als erster ein einheitliches Krankheitsbild. Nach einem Vorschlag POULSEN's (1905) trägt seitdem daher diese Krankheit zurecht seinen Namen.
Unter dem Titel "die spontane Subluxation der Hand nach vorne" hielt Otto Madelung am 13. April 1878 anläßlich des 7.Kongresses der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie in Berlin seinen Vortrag.

1879 wurde die Arbeit im Archiv für klinische Chirurgie veröffentlicht.

Madelung beschäftigte sich mit der Subluxationsstellung der Hand nach vorne, ohne daß irgend ein Zeichen von vorangegangener Entzündung aufzufinden war, oder ohne daß nachweisbar ein Trauma das Glied betroffen hatte. Derartige Mißbildungen der Hand traten in langsamer Weise spontan auf. Die nach vorne subluxierte Hand stellte sich am auffallendsten bei Betrachtung der Ulnarseite und zwar im Profil dar. Der Vorderarm war bei der Inspektion anscheinend wohlgeformt.

O. Madelung:

"Unter der normalen ziemlich straff gespannten Haut tritt das untere Ende der Ulna deutlich hervor. Der Processus styloideus, sowie die Gelenkfläche sind für das Auge erkennbar und für den Finger umgreifbar. Die Hand für sich allein betrachtet ist normal, aber sie ist nach der Volarseite zu herabgesunken. Es entsteht nahezu bei der extremen Deformität eine Linie zwischen dorsalem Handrücken und Volarseite des Unterarmes. Der Dickendurchmesser des Handgelenkes ist fast um das Doppelte vergrößert."

Bei der weiteren klinischen Untersuchung stellte Madelung fest, daß zwischen Radius und Carpus keine größere Verschieblichkeit als bei einem normalen Handgelenk bestand. Madelung sagt weiter: "Behindert ist sowohl die aktive als auch die passive Dorsalextension der Hand, entsprechend dem Grade der Subluxation.

In den schlimmsten Fällen war die Hand nur um ein Minimum aus der gestreckten Mittelstellung durch die Hilfe der Dorsalextensoren zu entfernen. Die Befähigung zur Volarflexion war, soweit nicht Schmerzen Beschränkungen auferlegten, normal, oft eher vermehrt als vermindert. Beschränkt war im einzelnen, wenn auch nur unbedeutend, die Ulnarabduktion, in anderen jedoch die Radialabduktion. In dieser Beziehung herrscht keine Regelmäßigkeit.

In einzelnen Fällen ist die Schmerzhaftigkeit im Bereich des Handgelenkes hochgradig. Bestimmte druckschmerzhafte Punkte sind nur selten, meist am oberen Rande der Gelenkfläche entsprechend, auffindbar. Auch hochgradig schmerzhaft ist jede Bewegung, besonders die Dorsalextension. Die Schmerzen werden hierbei sowohl auf der Volarseite, als auch auf der Dorsalseite des Gelenkes empfunden."

Bei den von Madelung beschriebenen Fällen ist das weibliche Geschlecht mit 8:4 dominierend. Das jüngste Lebensalter, in dem das Leiden auftrat, war das 13. Lebensjahr; nach Vollendung des 23. Lebensjahres wurde die Entstehung des Leidens nur bei 2 Personen beobachtet. In keinem der beobachteten Fälle war die Deformität angeboren. In keinem war die Entstehung auf ein Trauma leichter oder schwerer Art zurückzuführen. Nie bestanden Zeichen akuter oder chronischer Entzündungen an irgend einem Teil des Gelenkapparates.

In den meisten Fällen gaben die Patienten an, daß schweres anhaltendes Arbeiten die Ursache gewesen sei. Der durchschnittliche Beginn der Erkrankung lag beim 15. Lebensjahr, mit

Ausnahme der 2 oben erwähnten Fälle war mit Beginn des 2. Dezeniums kein Fortschreiten der Erkrankung nachzuweisen, ebenfalls hörte ab diesem Zeitpunkt die Schmerzhaftigkeit auf. 9 x war eine Seite betroffen, 2 x bestand doppelseitiger Befall und 1 x war die Körperseite in seinen Notizen nicht angegeben. Solange Madelung sich nur auf den Anblick und den Tastbefund beschränkte, mußte er annehmen, daß die erste Reihe der Handwurzelknochen mit ihren Gelenkflächen nur noch den untersten Rand der Gelenkfläche des Radius berühren könne. Weiterhin glaubte er, daß das Ulnaköpfchen aus seiner Verbindung zur Handwurzel, die durch den Discus articularis oder Cartilago-triangularis vermittelt wird, vollständig gewichen sei. Erst nach Untersuchung eines anatomischen Präparates konnte Madelung diese Vorstellung wesentlich modifizieren: "Das untere Ende des Radius ist volarwärts abgebogen. Es kommt hierdurch zu einer Verschiebung der Handwurzel. Die Ulna überragt die Länge des Radius und drängt die Hand in Klumphandstellung."
Nach Madelung's Erfahrungen erreicht die Formveränderung wie beim Pes valgus auch bei der spontanen Handsubluxation mit dem Abschluß des Knochenwachstums ihren Stillstand. Wie beim Pes valgus erlischt auch hier die Schmerzhaftigkeit, obgleich Formveränderungen und Behinderung der Bewegungsexkursionen bestehen bleiben.

Schon 1875 wurde von JEAN die Definition "angeborene Luxation des Handgelenkes" geprägt. Nach POULSEN sind beide Bezeichnungen nicht sehr glücklich, weil weder eine Subluxation noch eine Luxation vorhanden ist, jedenfalls nicht der Handwurzelknochen, welche mit dem Radius in Verbindung stehen; außerdem handelt es sich nicht um eine angeborene Erkrankung. DUPLAY nannte die Erkrankung 1885 und 1891 "rachitische Verkrümmung des distalen Radius". Auch diese Bezeichnung ist nach Meinung POULSEN's nicht empfehlenswert, da schon zu seiner Zeit erhebliche Zweifel bestanden, ob Rachitis das ursächliche Moment für die Deformität ist. 1897 nannte DELBET die Deformität "Carpus curvus".
Auch diese Definition trifft den Kern der Sache nicht, da es nicht eigentlich der Carpus ist, welcher von der Krümmung befallen ist.
Auch die Bezeichnung KIRMISSON's (1909) "schleichende oder langsam fortschreitende Subluxation des Handgelenkes" ist nach Ansicht POULSEN's nicht treffender.
Da keiner der oben angeführten Autoren eine exakte Bezeichnung der Deformität abgeben konnte, zieht sich POULSEN auf den Begriff "Madelung'sche Deformität" zurück und unterstreicht damit, daß O. Madelung von allen das Krankheitsbild noch am besten beschrieben hat. Die Diskussion darüber welche Bezeichnung der Deformität zutreffender sei, war mit POULSEN's Bemerkungen noch nicht abgeschlossen. DESTOT (1923) prägte den Begriff "Carpuskyphose" und ROCHET (1930) nannte die Erkrankung

"Dyschondroplasie des distalen Radio-Ulnargelenkes".
In der modernen internationalen Literatur wird derzeit von den Autoren nahezu einheitlich die Erkrankung als Madelung'sche Deformität bezeichnet.

III. Anatomie und Biomechanik der Speichen-Ellen-Verbindungen

Die beiden Unterarmknochen sind ihrer ganzen Länge nach umeinander beweglich. Die Bewegungen erfolgen in den Gelenkflächen des proximalen und distalen Radio-Ulnargelenkes: Articulatio radio-ulnaris-proximalis und Articulatio radio-ulnaris-distalis. Die beiden Gelenke sind durch ausgedehnte Bandverbindungen zwischen beiden Knochen, Syndesmosis radio-ulnaris, durch die Membrana interossea sowie die Corda obliqua gegeneinander gesichert (siehe Abb.5). Die Umwendbewegungen setzen außerdem die gelenkige Verbindung zwischen Oberarmköpfchen und Speichenköpfchen voraus, Articulatio humero-radialis. Hingegen verbindet sich die Handwurzel nur mit dem Radius, nicht aber mit dem Capitulum ulnae.
Sie stellen das zusammengesetzte Gelenk für die Umwendbewegungen der Hand dar. (LANZ-WACHSMUTH). Auf die Beschreibung der Articulatio radio-ulnaris-proximalis soll an dieser Stelle nicht eingegangen werden, da sie von den Veränderungen bei der Madelung'schen Deformität nicht berührt wird.

Das distale Radio-Ulnargelenk besteht aus folgenden Anteilen:

- Capitulum ulnae.
- Discus articularis oder Dreiecksknorpel (FICK).
- Incisura ulnaris radii.
- Gelenkkapsel.

Die schematische Darstellung von SPALTEHOLZ (Abb.6) und von J.A. KAPANDJI (Abb.7) vermittelt einen guten Einblick in die anatomischen Verhältnisse des distalen Radio-Ulnargelenkes. Im distalen Speichen-Ellengelenk dreht sich die Incisura ulnaris radii um das Ellenköpfchen.
Das überknorpelte Ellenköpfchen selbst dreht sich auf dem Discus articularis des Speichen-Handwurzelgelenkes. Die Incisura ulnaris radii deckt das Ellenköpfchen nur zu 1/3. Der Dreiecksknorpel oder Discus articularis (siehe Abb.2, 5,6,7) schiebt sich zwischen Ellenköpfchen und Handwurzel ein. Mit seinen beiden leicht proximalwärts und distalwärts gerichteten Höhlungen vervollständig er die Gelenkpfanne der Speiche einerseits gegen die Handwurzel, andererseits gegen das Ellenköpfchen. Der Discus articularis füllt die im Röntgenbild so auffällige Lücke zwischen Elle und Handwurzel aus. Die faserknorpelige Platte ist annähernd gleichseitig dreieckig. Sie entspringt mit ihrer Basis breit vom Speichenausschnitt und befestigt sich durch ihre Spitze am Griffelfortsatz der Elle und zwar auf seiner ganzen radialen Seite. Häufig ist die basale Anheftung des Knorpels an der Speiche in der Mitte geschlitzt (siehe Abb.7), sodaß die Gelenkhöhlen das Radio-

Ulnargelenkes und des Radio-Carpalgelenkes miteinander in Verbindung stehen. Am Processus styloideus ulnae teilt sich die Bandscheibe in 2 Stränge: Der eine haftet in einem Grübchen an der Basis des Griffelfortsatzes, der andere an seiner Spitze fest. Die Kapsel des distalen Radio-Ulnargelenkes heftet sich überall dicht neben den überknorpelten Gelenkflächen an (siehe Abb. 5). Nur proximalwärts stülpt sich die Gelenkinnenhaut mit einer bis zu 10 mm tiefen Tasche zwischen Speiche und Elle aus, Recessus sacciformis (siehe Abb. 5 und 6). Die Gelenkkapsel ist weit und kräftig. Auf der Dorsalseite verstärken sie derbe Züge, die vom dorsalen Rand des Speichenausschnittes entspringen. An den Rändern des Discus articularis geht die Kapsel unmittelbar in die des proximalen Handgelenkes über (LANZ-WACHSMUTH). Für die Stabilität des distalen Radio-Ulnargelenkes sind nach LANG und STEINDLER am wichtigsten der Discus articularis, das Ligamentum collaterale ulnare und das Ligamentum carpi dorsale (siehe Abb. 2 und 6).

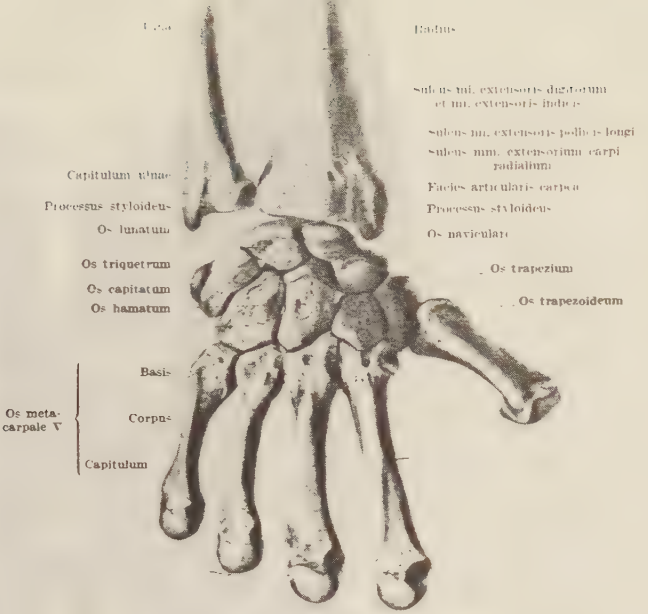
In Abb. 8 und Abb. 9 werden schematisch die bewegenden Kräfte der Umwendbewegungen dargestellt. Die maximale Arbeitsmöglichkeit sämtlicher Supinatoren überwiegt nur ganz geringfügig die sämtlicher Pronatoren. Die stärkste pronierende Kraft, die auf das distale Ellenende einwirkt, übt der Muskulus pronator quadratus aus. Von untergeordneter funktioneller Bedeutung für die distale Ellen-Speichen-Verbindung ist die Membrana interossea, da sie an dieser Stelle sehr dünn ist. Sie weist

zwar Verstärkungszüge auf, diese liegen jedoch in Höhe des Muskulus pronator quadratus.

Zum Verständnis der pathologischen Anatomie bei der Madelung'schen Deformität sei an dieser Stelle darauf hingewiesen, daß nach SCHNEK, M. LANGE und anderer Autoren im Normalfall die Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar 30 Grad und nach volar 10 Grad nicht überschreitet (Abb. 10 a, 11 a und 12 a).
Die proximale Handwurzelreihe lehnt sich in Bogenform (Konvexität nach proximal) an den Radius an (Abb. 16 a).

Abb. 1

Handwurzel und Mittelhandknochen (nach Lanz-Wachsmuth)



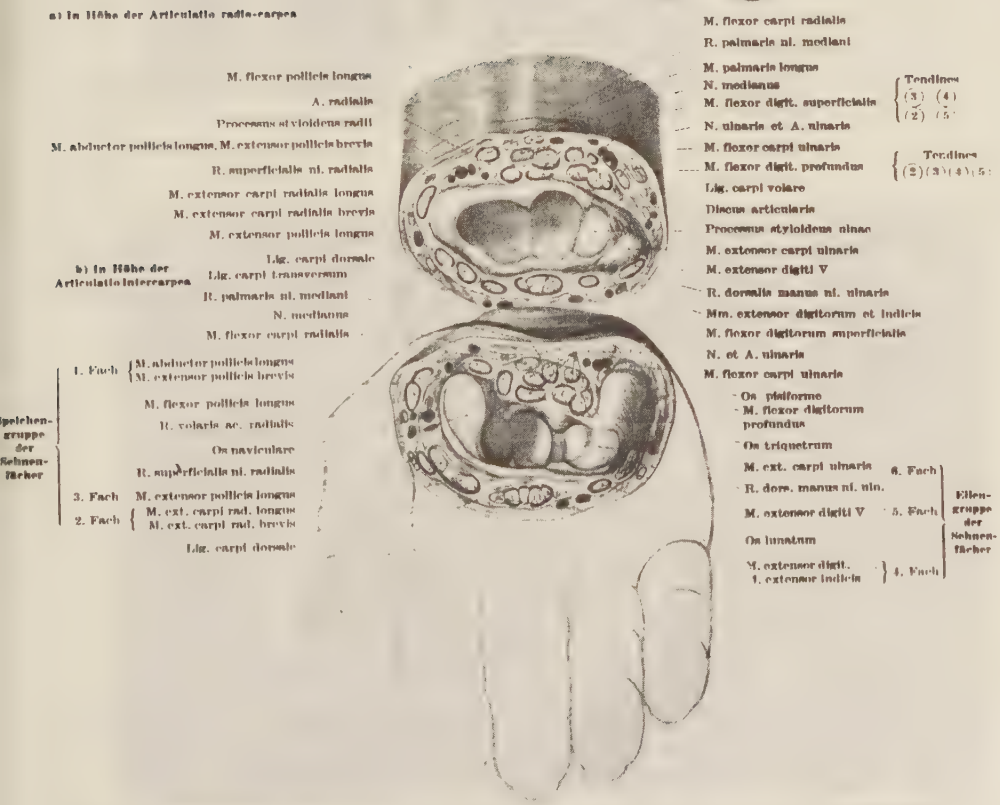


Abb. 2 Querschnitte durch die Handwurzelgegend (nach LANZ-WACHSMUTH)

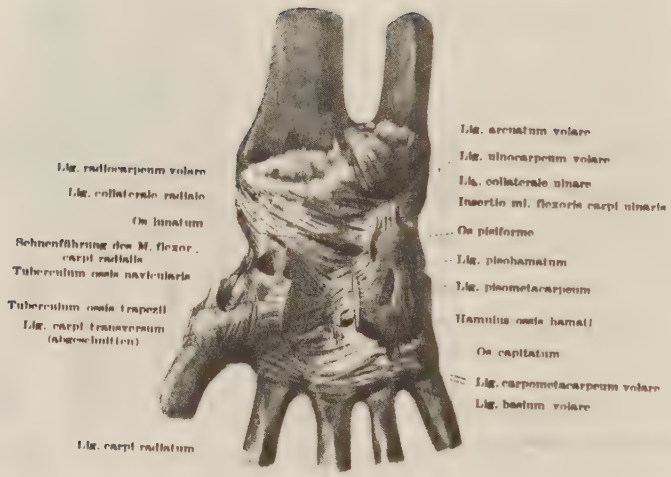


Abb. 3 Der volare Bandapparat an Handwurzel und Mittelhand(nach Lanz-Wachsmuth)

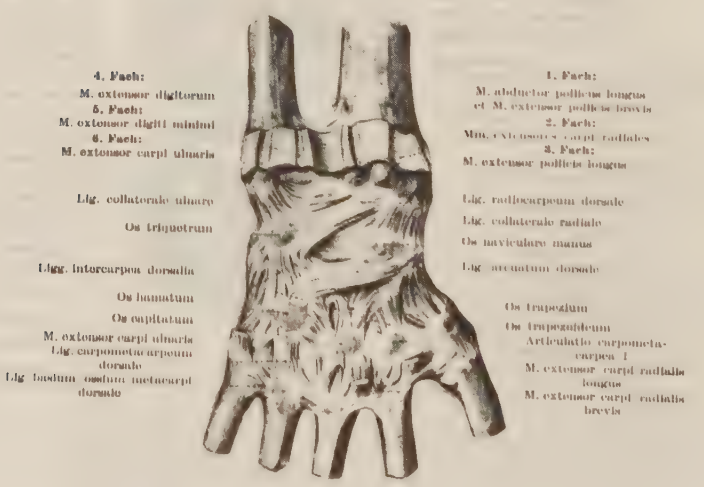


Abb. 4 Der dorsale Bandapparat an Handwurzel und Mittelhand(nach Lanz-Wachsmuth)

BILDTAFEL. I

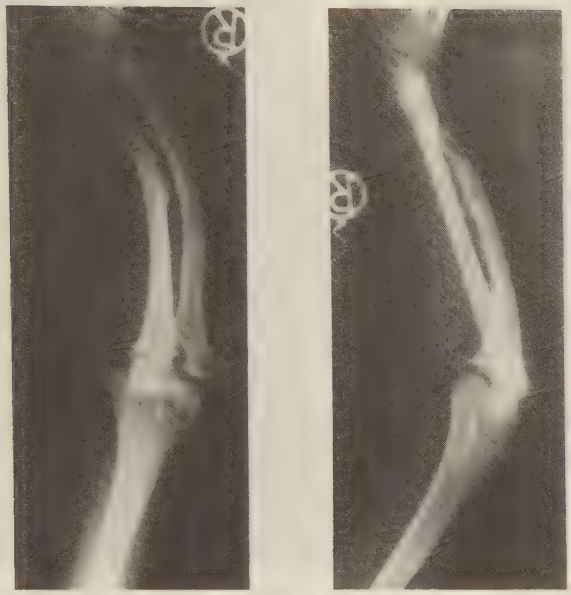


Bild. 1 Elisabeth I. geb. 1955 Rö. von 1968

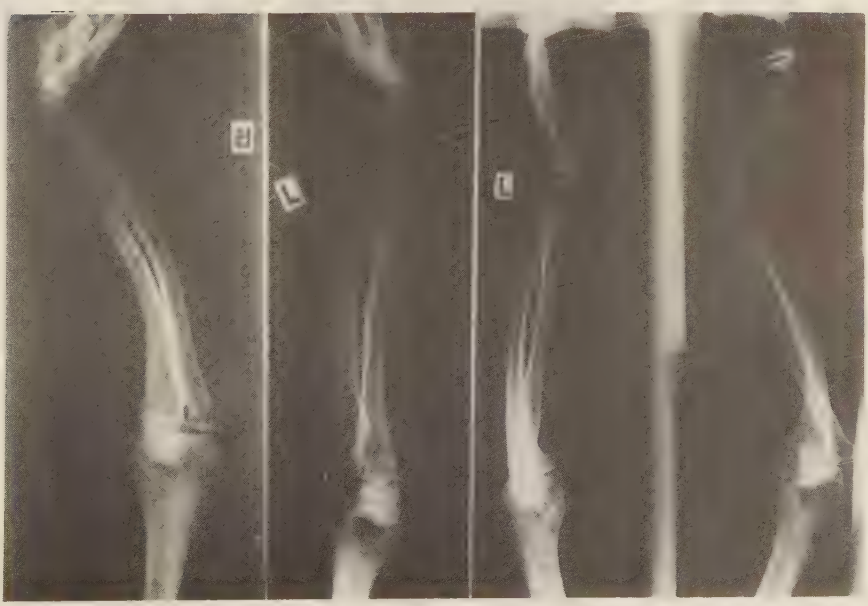


Bild. 2 Annemarie Sch. geb. 1954 Rö. von 1979

Bild. 1 Marc W.

Bild. 2 Hans E.

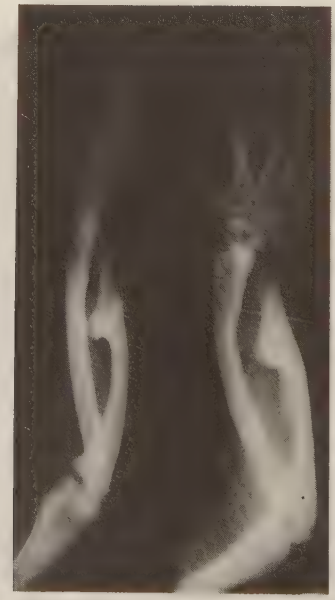


Bild. 3 Reinhard F.

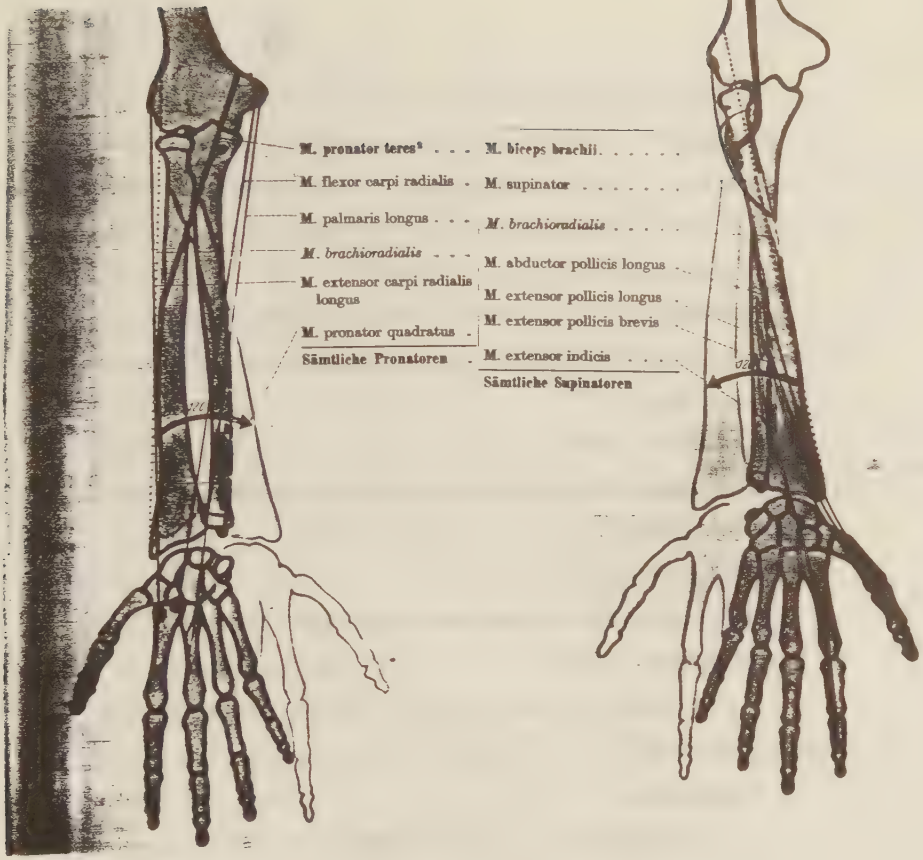


Abb. 8

Abb. 9

Die bewegenden Kräfte der Umwendbewegung)nach Lanz-Wachsmuth)

IV. Pathologische Anatomie

Zum Krankheitsbild der Madelung'schen Deformität werden im einzelnen folgende pathologisch anatomische Veränderungen gerechnet, wobei die einzelnen Veränderungen nicht alle gleichzeitig ausgeprägt sein müssen.

Immer angetroffen werden bei der Madelung'schen Deformität :

- die vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar
  (MADELUNG 1878).
- die vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach volar
  (MADELUNG 1878).
- die Prominenz des Ulnaköpfchens nach dorsal
  (MALGAIGNE 1855).
- die keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelknochen
  (MADELUNG).

Neben diesen bei der Madelung'schen Deformität immer anzutreffenden pathologisch-anatomischen Veränderungen können - nach ihrer Häufigkeit abgestuft - weitere Veränderungen auftreten:

- Verkürzung der Radiusdiaphyse
  im Vergleich zu den altersentsprechenden Befunden und in Relation zum übrigen Skelett des Patienten.
  (SIEGRIST 1908).

- vorzeitiger Verschluß der distalen Radiusepiphyse in ihrem ulnaren Anteil (EWALD 1909).
- großbogige Verbiegung des Radius mit Konvexität nach radial (SIEGRIST 1908).
- großbogige Verbiegung des Radius mit Konvexität nach dorsal (ANTON, REITZ und SPIEGEL 1938) oder mit Konvexität nach volar (RIGAULT 1972).
- kompensatorische Knickung nach dorsal im Intercarpalgelenk aufgrund der Verbiegung des distalen Radius nach volar (F.SCHNEK 1931).
- dornförmige, nach ulnar sehende Exostose proximal der distalen Radiusepiphyse (SIEGRIST 1908).
- Hypoplasie des proximalen Radius und des Radiusköpfchens (RIGAULT 1972).
- Vergrößerung und Verplumpung des Ulnaköpfchens (ANTON, REITZ und SPIEGEL 1938).
- Hyperostose der distalen Ulna (POOLEY 1868).

In äußerst seltenen Fällen ist das Ulnaköpfchen nicht nach dorsal, sondern nach volar - "typus inversus" der Madelung'schen Deformität - subluxiert (KIRMISSON 1902).

Die oben angegebenen Veränderungen am Radius, an der Elle sowie im Bereich der Handwurzelknochen kann man in ihrer Gesamtheit fast nie (ANTON, REITZ und SPIEGEL, PONZANO 1966) an einem einzigen Patienten mit Madelung'scher Deformität finden.

Bei der rein klinischen Untersuchung lassen sich folgende am häufigsten anzutreffenden Symptome erfassen:

- Bajonettstellung der Hand.
- Prominenz des Ulnaköpfchens in der Regel nach dorsal.
- leicht bis mittelgradige Beeinträchtigung der Umkantbewegungen.
- Einschränkung der Dorsalextension, in seltenen Fällen Einschränkung der Volarflexion.
- vom Auftreten der Erkrankung bis zum Abschluß des Knochenwachstums können Spontanschmerzen im Bereich der Ulnarseite des Handgelenkes sowie Bewegungsschmerzen auftreten.
- die grobe Kraft kann vermindert sein.

Bei der radiologischen Untersuchung lassen sich am Radius, an der Ulna und am Carpus folgende Veränderungen erfassen:

- Veränderungen am Radius:

  Zunahme der Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar und volar.

  Verkürzung der Radiusdiaphyse.

  Großbogige, ulnarkonkave Verbiegung des Radius.

  Vorzeitiger Verschluß der distalen Radiusepiphyse in ihrem ulnaren Anteil.

Isolierte Exostose an der Ulnarseite des distalen Radius proximal der Epiphysenlinie.
Lokalisierter Aufhellungsbezirk entlang der ulnaren Seite des Radius und Osteophyten an der Ulnarseite des distalen Radius (ANTON, REITZ und SPIEGEL).

- Veränderungen an der Ulna:
  Subluxation des Ulnaköpfchens nach dorsal.
  Normale Form der distalen Ulna und des Ulnaköpfchens oder auch Hyperostose der distalen Ulna sowie Vergrößerung und Verplumpung des Ulnaköpfchens.

- Veränderungen am Carpus:
  Einklemmung der proximalen Carpalreihe zwischen den deformierten Radius und die hervortretende Ulna.
  Keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelknochen, wobei das Os lunatum am weitesten nach proximal und zentral rückt.
  Kompensatorische Dorsalflexion der proximalen Handwurzelreihe, Knickung nach dorsal im Intercarpalgelenk.

Die für die Madelung'sche Deformität typischen radiologischen Symptome sind auf einer Röntgenpause der rechten Hand in Pronation und Supination von SIEGRIST dokumentiert worden (siehe Abb. 15 a und 15 b).
In der Pronationsstellung zeigt der Radius in seiner ganzen Länge eine Vermehrung seiner ulnarkonkaven Krümmung.

Diese Krümmung ist am intensivsten im distalen Drittel. Seine distale Gelenkfläche ist auffallend stark ulnarwärts geneigt. Eine gleichzeitige vermehrte Neigung derselben volarwärts läßt sich schon in diesem Bilde erkennen, aus dem Umstand, daß bei der Betrachtung von oben eine viel größere Fläche der Gelenkpfanne sichtbar ist als normalerweise. Proximal der Epiphysenlinie ist am Radius eine kleine dornförmige Exostose sichtbar, die ulnarwärts zieht. In der Supinationsstellung erkennt man wieder die ulnarkonkave Krümmung des Radius.

Ebenso stellt sich auch hier die dornförmige Exostose sowie die vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche ulnarwärts dar. In der Supinationsstellung hingegen hat sich das Ulnaköpfchen seiner Radiusgelenkfläche angenähert, sodaß die unteren Enden beider Vorderarmknochen in normaler Gelenkverbindung zu stehen scheinen.

Auch die scheinbare Verlängerung der Ulna gegenüber dem Radius ist aufgehoben. Schon auf dieser Aufnahme ist ersichtlich, daß der Carpus mit der Radiusfläche gegenüber der Ulna volarwärts getreten ist, denn das keilförmige Hineinragen des Os lunatum zwischen die unteren Enden von Ulna und Radius besteht auch hier, obwohl Radius und Ulna sich nahezu berühren.

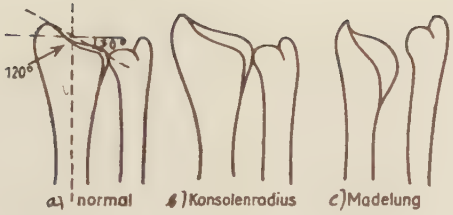
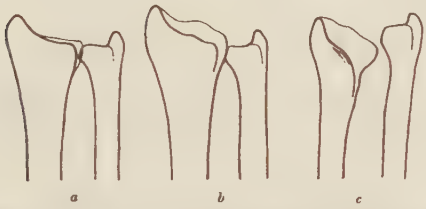
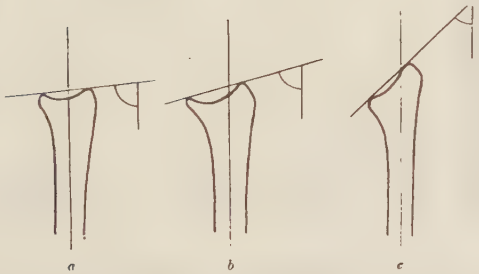


Abb. 10 Schematische Darstellung(nach F. SCHNEK)



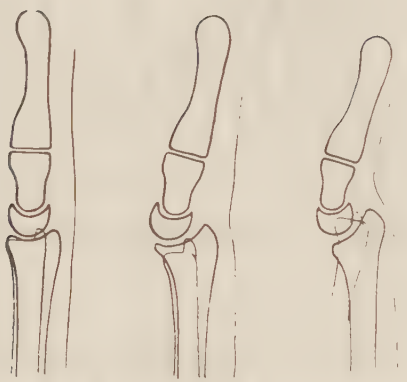
Röntgenpause eines a) normalen Radius, b) eines Konsolenradius, c) eines Madelungradius in dorsovolarer Richtung. Verschieden steiler Abfall der karpalen Gelenkfläche gegen die Ulna.

Abb. 11 (nach F. SCHNEK)



Röntgenpause eines a) normalen Radius, b) eines Konsolenradius, c) eines Madelungradius in radioulnarer Richtung. Verschiedene Neigung der karpalen Gelenkfläche.

Abb. 12 (nach F. SCHNEK)



Seitliche Röntgenbilder eines a) Normalradius, b) Kons[illegible]
Zunehmende relative Dorsalflexion der proximalen Hände[illegible]

Abb. 13 (nach F. SCHNEK)

Relative Aufrichtung und Dorsalflexion des Kahnbeines gegenüber der Radiusmetaphyse
bei a) Normalradius, b) Konsolenradius, c) Madelungradius.

Abb. 14 (nach F. SCHNEK)

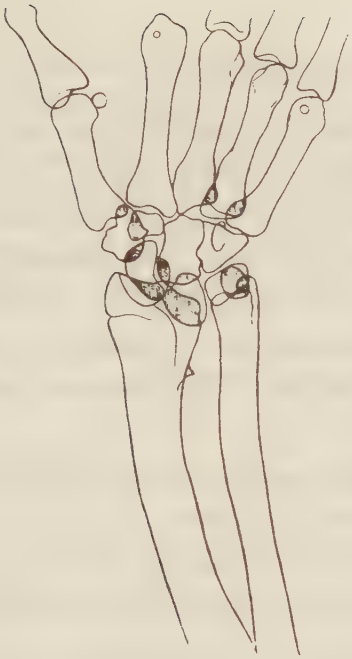


Abb. 15a (rechte Hand)

Abb. 15b (rechte Hand)

Röntgenpause einer Madelungschen Deformität in a Pronationsstellung und b Supinationsstellung(nach SIEGRIST)

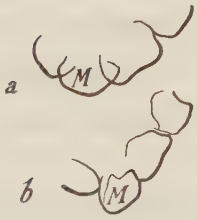


Abb. 16

Schematische Darstellung der proximalen Handwurzelknochen(nach M. Brandes)

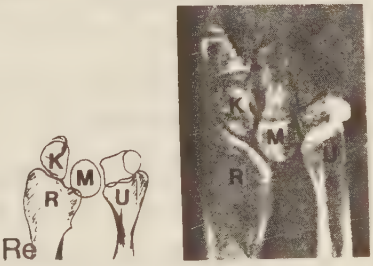


Abb. 17

Skizze und Röntgenbild bei Madelung'scher Deformität (nach H. ASSHOFF)

K - Kahnbein M - Mondbein
R - Radius U - Ulna

V. Statistik bisher veröffentlichter Fälle

Die sogenannte Madelung'sche Deformität wurde erstmals im Jahre 1825 von dem Chirurgen BEGIN beschrieben.
Er bezeichnete sie als Berufskrankheit, die vorwiegend bei Druckern aufträte. Ob tatsächlich eine Berufskrankheit vorlag, wurde von anderen Autoren in Zweifel gestellt. Zum Beispiel hat MALGAIGNE über einen Zeitraum von 20 Jahren bei Druckern diese Krankheit erforscht und keine berufsbedingte Häufigkeit festgestellt.
1838 veröffentlichte ADAMS in Dublin aufgrund der Untersuchung eines anatomischen Präparates durch SMITH einen Fall von Madelung'scher Deformität. Da ein exakter Nachweis nicht erbracht werden konnte, muß angezweifelt werden, ob nicht vielmehr eine Traumafolge vorlag.
1849 erwähnte CRUVEILLHIER einen Fall dieser Handgelenksdeformität aufgrund eines anatomischen Präparates.
Nach Meinung DUPUYTREN's handelt es sich auch hierbei um das Ergebnis eines abgelaufenen Traumas.
Der erste wirklich autentische Fall wurde 1855 von MALGAIGNE publiziert. Es handelte sich um das anatomische Präparat des rechten Handgelenkes einer verstorbenen jungen Frau.
Weitere Fälle wurden 1859 von O.WEBER (16-jähriges Mädchen mit einseitigem Befall auf der rechten Seite) und 1864 von BUSCH (15-jähriges Mädchen mit doppelseitigem Befall) vorgestellt.
BUSCH durchtrennte subkutan die Sehne des Muskulus flexor carpi ulnaris und des Muskulus palmaris longus und versuchte im Anschluß die Reposition, jedoch ohne Erfolg.

Seit der Arbeit von GALLIAERDE 1949 konnte keine weitere umfassende Statistik veröffentlichter Fallzahlen von Madelung'scher Deformität in der Weltliteratur entdeckt werden. Nach Durchsicht der Literatur, soweit sie mir in den Sprachen Deutsch, Englisch, Französisch, Spanisch, Italienisch und Russisch zugänglich war, konnte ich eine Gesamtzahl von

256 Fällen von Madelung'scher Deformität

auffinden.

Im einzelnen wird auf nachfolgende Tabelle verwiesen,in der die Fälle in chronologischer Reihenfolge aufgeführt sind:

186 x war das weibliche Geschlecht,
32 x das männliche Geschlecht befallen,
38 x wurden keine Angaben über das Geschlecht gemacht.
Das Geschlechtsverhältnis war 5,8 : 1 zugunsten des weiblichen Geschlechts (die 38 Fälle ohne Angabe des Geschlechtes sind nicht berücksichtigt).
133 x wurde doppelseitiger Befall nachgewiesen, das entspricht 52 %.
46 x wurde einseitiger Befall gefunden, das entspricht 18 %.
25 x war die linke obere Extremität,
17 x die rechte obere Extremität affiziert,
4 x wurde nur einseitiger Befall angegeben.

Bei 77 Fällen wurden keine Angaben gemacht, das entspricht 30 %.

6 x wurde die Erkrankung durch anatomische Präparate dokumentiert (MALGAIGNE, NELATON, JEAN, MADELUNG, FRANKE und SMITH).

Bei 97 Patienten wurde die Erkrankung durch Röntgenbilder, bei 18 Patienten klinisch durch Fotos dokumentiert.

Das Alter bei Beginn der Erkrankung war 159 x angegeben, 97 x erfolgten keine Angaben.

Das durchschnittliche Alter bei Beginn der Erkrankung war das 14. - 15. Lebensjahr. Der Beginn der Erkrankung wurde nicht vor dem 6. Lebensjahr und nicht nach dem 23. Lebensjahr beobachtet.

Bei 52 von insgesamt 256 Fällen wurden zusätzliche Skelettanomalien beobachtet (46 x dyschondrosteosis bzw. LERI-WEILL-Syndrom, 3 x multiple Exostosen, 1 x TURNER-Syndrom, 1 x Aplasie des Humeruskopfes und 1 x Brachydaktylie).

In 78 Fällen wurden hereditäre Einflüsse beobachtet. Zum Vergleich fand ESTOR (1907) 35 x hereditäres Vorkommen bei 85 Fällen, SIEGRIST (1908) 8 x hereditäres Vorkommen bei 55 Fällen und ANTON, REITZ und SPIEGEL (1938) 5 x hereditäres Vorkommen bei insgesamt 171 Fällen.

Die statistische Auswertung der 256 Fälle im Hinblick auf die Funktionsbeeinträchtigung ergab folgende Gesichtspunkte:

Die Umwendbewegungen sowie die Dorsalextension war in 9 % der Fälle schwergradig, in 38 % der Fälle mittelgradig und in 43 % der Fälle leichtgradig eingeschränkt.
Die Volarflexion war in 11 % der Fälle geringgradig beeinträchtigt.

Tabellarische Zusammenstellung der einzelnen Fälle von Madelung'scher Deformität mit Differenzierung nach folgenden Kriterien:

Name des Autors	Geschlecht	Alter bei Beginn der Erkrankung	Ein- oder doppelseitiger Befall	Diagnostischer Nachweis (klinischer Befund, Röntgenbefund, anatomisches Präparat)
NELATON 1874 (1 Fall)	weiblich	nicht angegeben	einseitig	anatomisches Präparat
JEAN 1875 (1 Fall)	weiblich	Kind	beidseitig	anatomisches Präparat
O.MADELUNG 1878 (12 Fälle)	8 x weiblich 4 x männlich	vor dem 20. Lebensjahr	4 x rechtsseitig, 5 x linksseitig, 2 x beidseitig, 1 x nicht angegeben.	11 x klinischer Befund, 1 x anatomisches Präparat
FELIX 1884 (1 Fall)	weiblich	14. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund

DUPLAY 1885 und 1871 (2 Fälle)	2 x weiblich	9. und 15. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund
V.BERGMANN 1888 (1 Fall)	weiblich	vor dem 17. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund
GUEPIN 1892 (1 Fall)	weiblich	Kindesalter	beidseitig	klinischer Befund
REDARD 1892 (1 Fall)	weiblich	14. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund
MALFUSON 1894 (2 Fälle)	2 x weiblich	1 x 13. Lj., 1 x nicht angegeben	2 x beidseitig	2 x klinischer Befund

JAGOT 1897 (1 Fall)	weiblich	13.-14.Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
DELBET 1899 (6 Fälle)	6 x weiblich	1 x 12. Lj., 5 x nicht angegeben	5 x nicht angeg. 4 x beidseitig 2 x nicht dokumentiert	6 x klinischer Befund
CUSTODIO-CABECA 1899 (1 Fall)	weiblich	14. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
DEKEYSER 1901 (2 Fälle)	2 x weiblich	Kind und 14. Lebensjahr	1 x rechtsseitig 1 x linksseitig	2 x klinischer Befund 1 x Röntgenbilder
KIRMISSON 1902 (1 Fall)	weiblich	10. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder

GEVART 1902 (1 Fall)	männlich	14.Lj.	beidseitig	klinischer Befund
ARDOUIN 1902 (1 Fall)	weiblich	nicht angegeben	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
ABADIE 1903 (1 Fall)	männlich	13. Lj.	li.seitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
CNOPF 1903 (1 Fall)	weiblich	15.Lj.	einseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
POULSEN 1904 (2 Fälle)	2 x weiblich	2 x 12. Lebensjahr	1 x linksseitig 1 x beidseitig	2 x klinischer Befund und Röntgenbilder

SCHULZE 1905 (1 Fall)	weiblich	9.Lebensjahr	rechtsseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
VOLKMANN 1905 (2 Fälle)	2 x weiblich	vor dem 16. und vor dem 14. Lebensjahr	2 x beidseitig	2 x klinischer Befund und 2 x Röntgenbilder
SCHADE 1906 (1 Fall)	weiblich	vor dem 8. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
PUTTI 1906 (1 Fall)	weiblich	15.Lebensjahr	linksseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
SAUER 1906 (3 Fälle)	3 x weiblich	jeweils vor dem 20. Lebensjahr	1 x beidseitig 2 x linksseitig	jeweils klinischer Befund und Röntgenbilder

SIEGRIST 1907 (3 Fälle)	3 x weiblich	zwischen dem 11. und 14.Lebensjahr	3 x beidseitig	in allen 3 Fällen klinischer Befund und Röntgenbilder
FRANKE 1907 (1 Fall)	weiblich	nicht angegeben	nicht angegeben	anatomisches Präparat sowie Röntgenbilder des anatomischen Präparates
GAUGELE 1909 (3 Fälle)	2 x weiblich 1 x männlich	15. und 19. Lj. Kindesalter	2 x beidseitig 1 x rechtsseitig	jeweils klinischer Befund und Röntgenbilder
EWALD 1909 (3 Fälle)	2 x weiblich 1 x männlich	frühe Jugend, 12. Lebensjahr, 1 x nicht angegeben	3 x beidseitig	in allen Fällen klinischer Befund und Röntgenbilder
M. BRANDES 1911 (3 Fälle)	2 x weiblich 1 x männlich	zwischen 18.und 20.Lebensjahr, 11. Lebensjahr, 6. Lebensjahr	3 x beidseitig	3 x klinischer Befund und Röntgenbilder

SPRINGER 1911 (3 Fälle)	3 x weiblich	11., 12., 20. Lebensjahr	1 x beidseitig 2 x rechtsseitig	in allen 3 Fällen klinischer Befund und Röntgenbilder
F.SCHNEK 1929 (2 Fälle)	1 x männlich 1 x weiblich	10. Lebensjahr 1 x keine Angabe	1 x rechtsseitig 1 x beidseitig	in beiden Fällen klinischer Befund und Röntgenbilder
G.HOHMANN 1949 (2 Fälle)	2 x weiblich	nicht angegeben	2 x beidseitig	jeweils klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos.
GALLIAERDE 1949 (2 Fälle)	2 x weiblich	12. und 13. Lebensjahr	2x beidseitig	jeweils klinischer Befund und Röntgenbilder, (zusätzlich 2 x mesomelia).
PAUS 1950 (30 Fälle)	nicht angegeben	13. - 14. Lebensjahr	nicht angegeben	30 x klinischer Befund, 5 x Röntgenbilder (bei der Mehrzahl der Patienten auffälliger Kleinwuchs)

SCHARIZER 1956 (1 Fall)	weiblich	nicht angegeben	beidseitig	klinischer Befund und Röntgenbilder
H. ASSHOFF 1965 (1 Fall)	weiblich	11. Lebensjahr	nicht angegeben	Klinischer Befund und Röntgenbilder
PONZANO 1966 (8 Fälle)	7 x weiblich 1 x männlich	nicht angegeben	7 x beidseitig 1 x linksseitig	in allen Fällen klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos
P.M. JANTZEN 1958 (2 Fälle)	2 x weiblich	10. und 11. Lebensjahr	2 x beidseitig	jeweils klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos
HERDMANN 1966 (5 Fälle)	4 x weiblich 1 x männlich	nicht angegeben	5 x beidseitig	in allen Fällen klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos (bei allen 5 Fällen zusätzlich das klinische Bild der dyschondrosteosis)

A. HENRY und J. THORBURNE 1967 (8 Fälle)	8 x weiblich	nicht angegeben	6 x beidseitig 2 x linksseitig	in allen Fällen klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos. (in 1 Fall zusätzlich Kleinwuchs und mesomelia, in einem weiteren Fall Kleinwuchs und Turner-Syndrom)
FELMAN und KIRKPATRICK 1969 (17 Fälle)	14 x weiblich 3 x männlich	durchschnittlich im 14. Lebensjahr	16 x beidseitig 1 x einseitig	in allen Fällen klinischer Befund, in 5 Fällen Röntgenbilder, in 1 Fall Foto (in 6 Fällen dyschondrosteosis und in 9 Fällen isolierte Madelung'sche Deformitätät)
BELTRAMI 1969 (1 Fall)	weiblich	7. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos.
I.SCHULSTAD 1971 (1 Fall)	nicht angegeben	zwischen dem 12.und 14. Lebensjahr	beidseitig	klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos.
RIGAULT 1972 (6 Fälle)	6 x weiblich	nicht angegeben	5 x beidseitig 1 x rechtsseitig	6 x klinischer Befund, 4 x Röntgenbilder, 2 x Fotos. (bei 3 Patienten dyschondrosteosis)

FERRO 1972 (3 Fälle)	2 x weiblich 1 x männlich	durchschnittlich im 13. Lebensjahr	2 x beidseitig 1 x rechtsseitig	in allen Fällen klinischer Befund.
BEALS und LOVRIEN 1975 (2 Fälle)	1 x weiblich 1 x männlich	nicht angegeben	2 x beidseitig	in beiden Fällen klinischer Befund, Röntgenbilder und Fotos.
MATEV und KARAGANCHEVA 1975 (15 Fälle)	10 x weiblich 5 x männlich	zwischen dem 10. und 14. Lebensjahr	3 x beidseitig 10x linksseitig 2 x rechtsseitig	in allen Fällen klinischer Befund, bei 8 Patienten Röntgenbilder, bei 3 Patienten Fotos.
RANAWAT 1975 (5 Fälle)	6 x weiblich 2 x männlich	durchschnittlich im 13. Lebensjahr	7 x beidseitig 1 x einseitig	in 5 Fällen klinischer Befund, in 2 Fällen Röntgenbilder.

GOLDING und BLACKBURNE 1976 (26 Fälle)	26 x weiblich	nicht angegeben	nicht angegeben	statistisch ausgewerteter klinischer Befund, in 1 Fall Röntgenbilder, in 1 weiteren Fall Fotos.
N. KACHARAVA 1976 (26 Fälle)	20 x weiblich 6 x männlich	nicht angegeben	nicht angegeben	der klinische Befund ist von allen 26 Fällen statistisch ausgewertet, zusätzlich in 2 Fällen Röntgenbilder.
J.B. NIELSEN 1977 (23 Fälle)	22 x weiblich 1 x männlich	durchschnittlich im 12.Lebensjahr	nicht angegeben	klinischer Befund in statistischer Auswertung aller 23 Fälle, zusätzlich 4 x Röntgenbilder.

VI. Kasuistik

Im Krankengut der Orthopädischen Universitätsklinik König-Ludwig-Haus Würzburg fanden sich zwischen 1970 und 1978 3 Fälle von gesicherter Madelung'scher Deformität und 7 Fälle von fraglicher Madelung'scher Deformität. Diese Patienten wurden einer kritischen Nachuntersuchung unterzogen. Im folgenden sollen nun 3 Fälle von gesicherter Madelung'scher Deformität in einer Kasuistik vorgestellt werden. Bei der kritischen Nachuntersuchung der 3 Patienten werden folgende Kriterien berücksichtigt:

Familienanamnese, Eigenanamnese, Beschwerdebild und klinischer Befund unter Berücksichtigung der äußeren Form, des Vorliegens eines evtl. Spontan-Druck- oder Bewegungsschmerzes, des Muskelstatus sowie des neurologischen Status, der Längen- und Umfangsmaße sowie der Funktion. Die Bewegungsausschläge werden nach der Neutral-O-Methode angegeben.
In allen 3 Fällen wurden beide Unterarme mit Hand- und Ellenbogengelenken in 2 Ebenen geröngt.
In den beiden ersten Fällen wurden die Unterarme in Supination und im 3. Fall in Pronation geröngt.
Jeweils wurden Fotografien der Unterarme und Hände in der Aufsicht und bei seitlicher Betrachtung angefertigt, im 2. Fall wurde zusätzlich der Körper des Patienten fotografiert.

Fall 1: Gisela L., 30 Jahre alt, Hausfrau .

Familienanamnese:
Weder bei den Eltern der Patientin noch bei den 5 weiteren Geschwistern und der übrigen Verwandtschaft sind deformierende Veränderungen im Bereich der Handgelenke und der Unterarme bekannt. Im übrigen konnten keine Hinweise für aufgetretene vererbbare Skeletterkrankungen gefunden werden.

Eigenanamnese und Beschwerdebild:
Die erste Beobachtung hinsichtlich der Verformung im Bereich des distalen linken Unterarmes und der Hand machte der Vater der Patientin, als diese 13 Jahre alt war. Ihm fiel eine zunehmende Prominenz des körperfernen linken Ellenendes und eine zunehmende Stufenbildung bei seitlicher Betrachtung zwischen Vorderarm und Handrücken auf. Innerhalb der letzten 2 Jahre hatten diese Veränderungen deutlich zugenommen. Schmerzen seien nie aufgetreten. Keine Beeinträchtigungen bei der schulischen Arbeit und beim Spiel.
Die Patientin wird erstmals als 15-jähriges Mädchen im Jahre 1964 auf Veranlassung des Hausarztes im König-Ludwig-Haus vorgestellt. Sie wurde daraufhin stationär beobachtet, von einer geplanten operativen Behandlung wurde aber abgesehen, da keinerlei Beschwerden bestanden. Bei der Nachuntersuchung 1979 wurden Schmerzen wiederum verneint, die Patientin teilte mit, daß sie sämtliche Hausarbeiten sowie die Versorgung der

9-jährigen Tochter mühelos durchführen könne. Subjektiv empfindet die Patientin die linksseitige Deformität als nicht nennenswert kosmetisch störend.

Klinischer Befund:

Unauffälliger Allgemeinbefund, das gleiche gilt - mit Ausnahme des Lokalbefundes - für den orthopädischen Status.

Körpergröße 166 cm bei einem Körpergewicht von 57 kg.

Der Norm entsprechende, seitengleiche Gesamtbeinlänge sowie Länge der beiden Unterschenkel. Gesamtlänge des Armes rechts 54 cm, links 52 cm. Länge des rechten Unterarmes 24 cm, links 22 cm.

Mobilität in beiden Ellenbogengelenken im Sinne der Beugung und Streckung frei. Freie Umwendbewegungen beiderseits. Bei seitlicher Betrachtung des linken Unterarmes von ulnar springt eine deutliche Prominenz des Ulnaköpfchens nach dorsal ins Auge (siehe Fall 1). Klinisch besteht keine stärkere Lockerung im distalen Radio-Ulnargelenk. Das Ulnaköpfchen läßt sich nicht in die Normalstellung zurückdrücken. Das Niveau des Handrückens ist gut 1/2 cm nach volar gegenüber dem Niveau der Unterarmstreckseite versetzt (siehe Fall 1, Figur 2). Kein Druck- oder Bewegungsschmerz im Bereich des linken Handgelenkes. Federnde Elle rechts ohne Schmerzhaftigkeit.

Volarflexion/Dorsalextension	rechts	80/0/60 Grad,
	links	80/0/30 Grad.
Ulnar-/Radialabduktion	rechts	40/0/20 Grad,
	links	30/0/0 Grad.

Regelrechter Muskelstatus, grobe Kraft der Hand nicht vermindert. Keine sensiblen oder motorischen Ausfälle

Röntgenbefund: (Fall 1, Figur 4 - 8)
Der linke Radius ist in seiner Gesamtlänge verkürzt. Großbogige, ulnarkoncave Verbiegung des linken Radius, angedeutet auch auf der rechten Seite. Deutlich vermehrte Neigung der linken distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar und volar, die bei vergleichender Betrachtung auf Figur 6 gegenüber Figur 4 zugenommen hatte;auf der rechten Seite ist die Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar gering vermehrt. Links ist die Incisura-ulnaris-radii nicht mehr zu erkennen, rechts noch andeutungsweise. Unterbrechung der distalen Radius-Epiphysenlinie bzw. vorzeitiger Verschluß im Bereich des ulnaren Drittels links (siehe Figur 4). Kleine isolierte dornförmige, nach ulnar weisende Exostose, proximal der linken distalen Radiusepiphyse. Sowohl links als auch rechts erscheint das Radiusköpfchen regulär gestaltet.

Subluxation des linken Ulnaköpfchens nach dorsal (Figur 5 und Figur 7).
Die Ulnadiaphyse ist sowohl links als auch rechts von normaler Länge und nicht verbogen. Regulär gestaltetes Ulnaköpfchen beiderseits, keine Vergrößerung, keine Verplumpung.

Links ist die proximale Handwurzelreihe zwischen den deformierten Radius und die hervortretende Ulna eingeklemmt. Ebenfalls auf der linken Seite ist es zu einer keilförmigen Anordnung der

proximalen Handwurzelknochen gekommen, wobei das Os lunatum am weitesten nach proximal und zentral gerückt ist. Auf der rechten Seite ist die keilförmige Anordnung der proximalen Carpalreihe andeutungsweise zu erkennen. Kompensatorische Knickun nach dorsal im linken Intercarpalgelenk.

Fall 2: Peter G., geb. 31.03.09.
Der Patient stand 1975 wegen eines Basalioms in ambulanter dermatologischer Behandlung. Der behandelnde Arzt veranlaßte wegen der "Handgelenksdeformität" die Vorstellung in der Orthopädischen Poliklinik des König-Ludwig-Hauses Würzburg. Die klinische Nachuntersuchung des Patienten erfolgte im Januar 1979. Da der Patient eine erneute Röntgenuntersuchung ablehnte, mußten Röntgenbilder vom Dezember 1975 herangezogen werden.

Familienanamnese:
Weder bei den nächsten noch entfernteren Verwandten ist dem Patienten eine ähnliche Deformität bekannt. Auch evtl. Handgelenksbeschwerden in der Verwandtschaft sind ihm nicht erinnerlich. Seine verstorbene Mutter sei wie er von kleinem Wuchs gewesen. Die Tochter des Patienten ist mit einer Körpergröße von 140 cm ebenfalls kleinwüchsig.

Eigenanamnese und Beschwerdebild:

Außer den üblichen Kinderkrankheiten nicht ernsthaft krank gewesen. Im Alter von 15 Jahren fiel dem Patienten erstmals eine Schwellung im Bereich der körperfernen Elle beiderseits auf, Schmerzen haben zu keinem Zeitpunkt bestanden. Der Patient arbeitete als Lehrling auf dem Bau und hatte somit körperlich schwere Tätigkeiten auszuüben. Der Hausarzt versuchte einmalig die Reposition und legte im Anschluß Handgelenksledermanschetten an. Nach Abnahme derselben subluxierten erneut die Ellenköpfchen nach dorsal. Sowohl mit als auch ohne Bandagen konnte der Patient im Verlauf seines gesamten beruflichen Lebens schwere körperliche Arbeiten ohne Beschwerden ausüben. Nach seiner Meinung sei es zu dieser Fehlstellung wegen eines "zu schwachen Handgelenkes" im Zusammenhang mit der schweren körperlichen Belastung gekommen. Die Deformität entwickelte sich vom 15. Lebensjahr an zunehmend und kam im Alter von ca.24 Jahren zum Stillstand.

Klinischer Befund:

69-jähriger , gedrungener, kleinwüchsiger Mann (157 cm). Kräftige Hände, etwas verplumpte Finger. Relative Verkürzung beider Unterarme im Verhältnis zu den Oberarmen (23/26 cm). Das körperferne Ellenende springt beidseits auf der Unterarmstreckseite stark gegenüber der Norm hervor. Keine stärkere Lockerung im distalen Radio-Ulnargelenk beiderseits nachweisbar. Das Ulnaköpfchen läßt sich beiderseits nicht in seine Normalstellung zurückdrücken. Die Speiche ist beiderseits (links mehr als rechts)

großbogig mit Konvexität nach dorsal verbogen, stärkste Krümmung im Bereich der Diaphyse. Keine Beinlängendifferenz, normale Beinlänge in Relation zur Körpergröße. Eine relative Verkürzung der Unterschenkel gegenüber den Oberschenkeln ist ebenfalls nicht feststellbar. Mäßige Genua vara. Kein Druck- oder Bewegungsschmerz im Bereich der Hand- und Ellenbogengelenke. Der Muskelstatus im Bereich der oberen Extremität ist unauffällig und unter Berücksichtigung des Alters des Patienten eher als gut ausgebildet und kräftig zu bezeichnen. Die grobe Kraft in beiden Händen (Patient ist Rechtshänder) ist nicht vermindert, komplette Faustschluß möglich, keine Reibegeräusche bei Bewegungen in den Hand- und Ellenbogengelenken. Keine Resistenzen tastbar. Keine sensiblen Störungen, keine latenten oder manifesten Paresen im Bereich der beiden oberen Extremitäten. Sicher und seitengleich auslösbare Muskeldehnungsreflexe.

Volarflexion/Dorsalextension	rechts	80/0/40 Grad,
	links	80/0/50 Grad.
Ulnar-/Radialabduktion	rechts	30/0/10 Grad,
	links	30/0/10 Grad.
Pronation/Supination	rechts	80/0/50 Grad,
	links	80/0/40 Grad.

Röntgenbefund (siehe Fall 2, Figur 6 - 9):
Verkürzung der Radiusdiaphyse beiderseits im Vergleich zu altersentsprechenden Befunden.

Großbogige ulnarkoncave Verbiegung beiderseits (rechts mehr als links). Nach dorsal konvexe Verbiegung im Bereich der Diaphyse (rechts mehr als links). Steiler Abfall der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar (rechts mehr als links).Gering vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach volar beiderseits. Kortikalisverdickung entlang der Ulnarseite beiderseits.Arthrotische Veränderungen im Radio-Carpal- und im distalen Radio-Ulnargelenk beiderseits. Subluxation des Ulnaköpfchens nach dorsal beiderseits. Keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelknochen auf der rechten Seite - auch ist hier das Os lunatum am weitesten nach proximal und zentral gerückt. Auf der linken Seite sind die proximalen Handwurzelknochen noch in Bogenform angeordnet. Geringe kompensatorische Knickung nach dorsal im Intercarpalgelenk beiderseits.

Im Bereich der beiden unteren Extremitäten ergaben sich röntgenologisch außer einer leichten O-Beinfehlstellung keine Auffälligkeiten, insbesondere keine Exostosen.

Fall 3: Brigitte S., geb. 17.04.50.
Die Patientin befand sich 1963 und 1964 in stationärer Behandlung im König-Ludwig-Haus Würzburg. 1963 wurde die linksseitige Radiusosteotomie durchgeführt und 1964 das Material entfernt. Die vorgesehene Osteotomie des rechten Radius wurde vom Vater der Patientin abgelehnt.
Die Nachuntersuchung erfolgte im Januar 1979.

Familienanamnese:

Unauffällig, insbesondere keine ähnlichen Veränderungen in der Verwandtschaft I. und II. Grades. Keine vererbbaren Skelett-erkrankungen bekannt.

Eigenanamnese und Beschwerdebild:

Außer den üblichen Kinderkrankheiten nicht ernsthaft krank gewesen.

Nachdem die Patientin im Alter von 12 Jahren ohne vorausgegangenes Trauma über Schmerzen im linken Handgelenk klagte, fiel den Eltern eine Verbiegung beider Unterarme in Handgelenksnähe auf.

Bei der Erstuntersuchung wurde folgender klinischer Befund erhoben:

Schulter- und Ellenbogengelenke frei. Verkürzung beider Unterarme im Verhältnis zum altersentsprechenden Normalbefund. Geringe Prominenz beider Ulnaköpfchen auf der Dorsalseite. Beide Hände sind mäßig nach volar herabgesunken, es zeigt sich klinisch das Bild der Bajonettstellung. Beide Hände stehen in leichter Ulnarabduktion. In Supinationsstellung fällt eine fast seitengleich ausgeprägte Verbiegung des Radius mit Konvexität nach radial auf, wobei sich das Maximum der Krümmung in Schaftmitte befindet. Im linken Handgelenk werden bei allen Bewegungen sowie in Ruhe Schmerzen angegeben. Mäßiger Druck-schmerz über der Dorsalseite des linken Handgelenkes, vor-wiegend im ulnaren Abschnitt. Unfauffälliger, altersent-sprechender Muskelstatus und neurologischer Status.

Volarflexion/Dorsalextension	rechts	70/0/50	Grad,
	links	60/0/40	Grad.
Ulnar-/Radialabduktion	rechts	40/0/0	Grad,
	links	40/0/0	Grad.
Pronation/Supination	rechts	70/0/60	Grad,
	links	70/0/60	Grad.

Die orthopädische Untersuchung der Wirbelsäule sowie der unteren Extremitäten ergab einen altersgemäßen regelrechten Befund.

Am 26.07.1963 wurde der linke Radius doppelt osteotomiert (distale Keilentnahme mit Basis nach radial und dorsal sowie 2. Keilentnahme in Schaftmitte im Bereich der größten Krümmung ebenfalls mit Basis nach radial und dorsal).

Fixation mittels Rush-pins. Postoperativ Gipsruhigstellung über einen Zeitraum von 8 Wochen. Der weitere Verlauf war komplikationslos.

1964 wurde das Material operativ entfernt.

Vor der stationären Wiederaufnahme war die Patientin schmerzfrei, die Supination war beiderseits weiterhin um 30 Grad eingeschränkt, die Pronation beiderseits frei. Die übrigen Bewegungsausschläge waren gegenüber dem praeoperativen Untersuchungsbefund unverändert. Es verblieb eine Verkürzung des linken Unterarmes gegenüber rechts um fast 1cm.

Im Rahmen der Nachuntersuchung im Januar 1979 klagte die Patientin über folgende Beschwerden:
In den letzten 3 - 4 Jahren kommt es gelegentlich bei stärkeren Beanspruchungen, etwa beim Tragen von schweren Lasten zu Schmerzen in beiden Handgelenken (links mehr als rechts). Seit ca. 1/2 Jahr treten auch Spontanschmerzen im Bereich beider Handgelenke ulnarseitig auf (links mehr als rechts) mit Ausstrahlung in den 4. und 5. Finger sowie aufsteigend bis in die Ellenbogengelenke.
Neben dem Haushalt und der Versorgung der Kinder arbeitet die Patientin im Büro des selbständigen Ehemannes.
Seit 1/2 Jahr könne sie wegen der Beschwerden nicht mehr Schreibmaschine schreiben, auch handschriftliche Arbeiten sind deutlich erschwert - nach ca. 1/4 Stunde könne sie nicht mehr weiter schreiben.

Klinischer Befund (im Rahmen der Nachuntersuchung im Januar 1979):
Körpergröße 159 cm, Gewicht 55 kg. Normale Konturen sowie freie Beweglichkeit in beiden Schultergelenken und im rechten Ellbogengelenk. Im linken Ellbogengelenk besteht ein Streckdefizit von 10 Grad bei freier Beugung.
Bei seitlicher Betrachtung der Unterarme und Hände fällt eine typische bajonettförmige Abknickung bzw. ein Herabsinken beider Hände gegenüber den Unterarmen auf.
Das körperferne Ellenende springt beiderseits auf der Unterarmstreckseite mäßig hervor.

Klinisch besteht eine geringe Lockerung im distalen Radio-Ulnargelenk beiderseits. Mäßige Verbiegung des Radius (rechts mehr als links) mit Konvexität nach radial. Verkürzung beider Unterarme (rechts 27 cm, links 26 cm). Cubitus valgus links 20 Grad, rechts 10 Grad. Geringer Druckschmerz über der Ulnarseite des linken Handgelenkes. Sowohl beim passiven als auch aktiven Durchbewegen im linken Handgelenk werden in der Endphase leichtgradige Schmerzen angegeben. Die Bewegungsausschläge im rechten Handgelenk sind schmerzfrei. Keine Reibegeräusche in den Hand- und Ellbogengelenken. Regelrechter Muskelstatus. Keine sensiblen oder motorischen Störungen im Bereich der beiden oberen Extremitäten, sicher und seitengleich auslösbare Muskeldehnungsreflexe.

Volarflexion/Dorsalextension	rechts	80/0/30 Grad,
	links	50/0/40 Grad.
Ulnar-/Radialabduktion	rechts	10/0/0 Grad,
	links	20/0/10 Grad.
Pronation/Supination	rechts	80/0/70 Grad,
	links	70/0/70 Grad.

Röntgenbefund (siehe Fall 3, Figur 4 - 9):
Auf den praeoperativen Röntgenaufnahmen fällt eine deutliche Verkürzung des Radius beiderseits sowie eine ausgeprägte

ulnarkoncave Verbiegung auf, wobei das Maximum der Krümmung im Bereich des Überganges von der Diaphyse zum distalen Drittel liegt.
Die distale Radiusgelenkfläche zeigt beiderseits einen steilen Abfall nach ulnar sowie einen vorzeitigen Verschluß der distalen Epiphysenfuge beiderseits im ulnaren Drittel.
Isolierte dornförmige, nach ulnar weisende Exostose proximal der distalen Radiusepiphyse beiderseits (Fall 3, Figur 4).
Das Radiusköpfchen ist beiderseits dysplastisch verplumpt.
Im seitlichen Strahlengang erkennt man im Bereich der Metaphyse beiderseits eine Krümmung nach volar mit daraus resultierender vermehrter Neigung der distalen Radiusgelenkfläche und kompensatorischer Knickung nach dorsal im Intercarpalgelenk.
Die Elle ist beiderseits gering nach dorsal konvex verbogen, das körperferne Ellenende ist beiderseits nach dorsal subluxiert.
Die proximale Handwurzelreihe ist zwischen dem deformierten Radius und die hervortretende Elle eingekeilt.
Die proximalen Handwurzelknochen sind keilförmig angeordnet, das Os lunatum tritt am weitesten nach proximal zwischen distale Elle und distale Speiche.

Nach zweifacher Osteotomie des linken Radius stellt sich dieser verkürzt und weitgehend gerade dar (Fall 3, Figur 7).
Im Bereich der ehemaligen Osteotomien erkennt man eine spindelförmige Verdickung der Corticalis.

Die ehemals starke Neigung der Radiusgelenkfläche nach ulnar und volar ist jetzt nur noch gering vermehrt. Diskrete arthrotische Veränderung im linken Radio-Ulnargelenk. Die zuvor beschriebene isolierte Exostose an der Ulnarseite des distalen Radius ist nicht mehr zu erkennen (Fall 3, Figur 7). Die Subluxation des körperfernen Ellenendes beiderseits nach dorsal besteht unvermindert, ebenso die Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar und volar auf der rechten Seite. Obwohl diesmal in Pronationsstellung geröngt wurde, erkennt man doch zweifelsfrei die keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelknochen und das weite Hineinragen des Os lunatums nach proximal (rechts mehr als links).
Eine exakte Beurteilung des Radiusköpfchens ist auf diesen Aufnahmen nicht möglich.

Es wurden in der Kasuistik 3 Patienten mit Madelung'scher Deformität vorgestellt.
Der 1. Fall demonstriert eindrucksvoll das Bild der isolierten einseitigen Madelung'schen Deformität sowie der Abortivform der Madelung'schen Deformität auf der Contralateralseite. Zeichen einer allgemeinen Dysplasie wurden nicht gefunden.

Im 2. Fall haben wir es mit einer ausgeprägten doppelseitigen Madelung'schen Deformität in Verbindung mit Kleinwuchs und Verkürzung der mittleren Anteile der oberen Extremität zu tun.

Am Beispiel des letzten Falles wird erneut das Bild einer ausgeprägten Madelung' schen Deformität mit bilateralem Befall und nahezu gleich starkem Schweregrad demonstriert. Im Vergleich zu Fall 2 stehen hier neben den Veränderungen im Bereich des distalen Radius die deutliche Verkürzung der Diaphyse und die ausgeprägte ulnarkoncave Ausbiegung sowie schließlich die Verplumpung des Radiusköpfchens im Vordergrund. Aus klinischer Sicht unterscheidet sich dieser Fall gegenüber den ersten beiden zusätzlich durch das Auftreten von Schmerzen und zwar im Alter von 13 Jahren. Von einem dauerhaften Operationserfolg kann man leider nicht sprechen, da die Patientin - nach vorübergehender Schmerzfreiheit - seit einigen Jahren wieder über Schmerzen im Bereich des linken Handgelenkes, vorwiegend auf der Ulnarseite klagt. Die Funktion hat sich nach der Operation nicht nennenswert gebessert.

In allen 3 Fällen konnte eine traumatische Schädigung der distalen Radiusepiphyse ausgeschlossen werden. Hereditäre Einflüsse waren in keinem Fall zu beobachten.
Die Hautcharakteristica der Erkrankung konnten in allen 3 Fällen röntgenologisch nachgewiesen werden.
Im 1. und im 3. Fall ist auch der vorzeitige Verschluß der distalen Radiusepiphyse in ihrem ulnaren Drittel dokumentiert (Fall 1, Figur 4 und Fall 3, Figur 4).

Die sekundären Erscheinungen , wie etwa die dorsale Verschiebung des Ulnaköpfchens, die Lageveränderung der proximalen Handwurzelreihe und die unterschiedlich starke Verbiegung des Radiusschaftes wurden genannt. Der Schweregrad der Erkrankung nimmt von Fall 1 bis zu Fall 3 deutlich zu. Der Beginn der Erkrankung lag im 13., 15. und 12. Lebensjahr. 2 Patienten waren beschwerdefrei, eine Patientin klagte ab dem 13. Lebensjahr über Schmerzen. Nur bei einer Patientin wurde eine operative Behandlung durchgeführt, ohne daß eine dauerhafte Schmerzfreiheit und eine nennenswerte Verbesserung der Funktion erzielt werden konnte. Aus kosmetischer Sicht war die Operation erfolgreich.

FALL. 1

FIG. 1 Foto beider Unterarme vom 10. 1. 1979

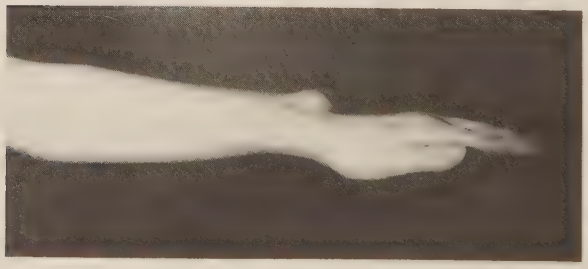


FIG. 2

LINKS

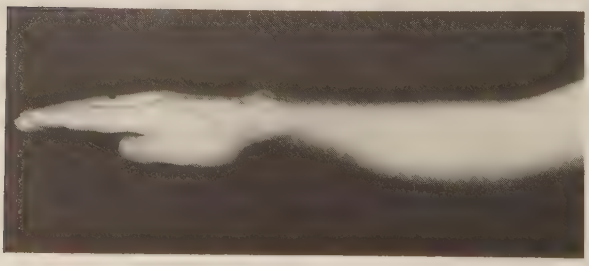


FIG.3

RECHTS

FALL. 1

FIG. 4

FIG. 5

Röntgenaufnahmen vom 5. 6. 1964

FIG. 6

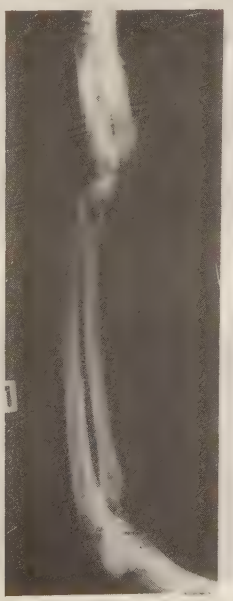


FIG. 7

FIG. 8

Rö. v. 10. 1. 1979

Fig. 1 Fig. 2 Fig. 3

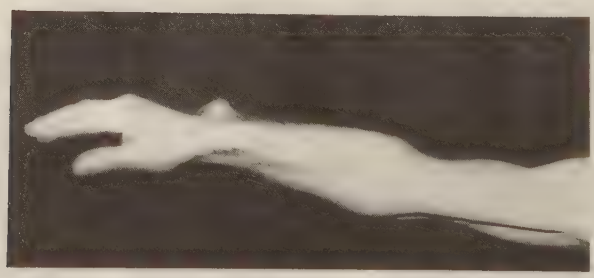


Fig. 4

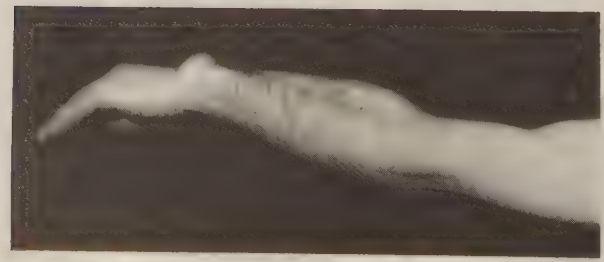


Fig. 5

FALL. 2

Fig. 6

Fig. 7

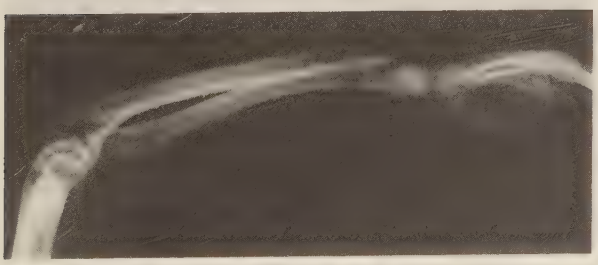


Fig. 8 Linker Unterarm seitl.

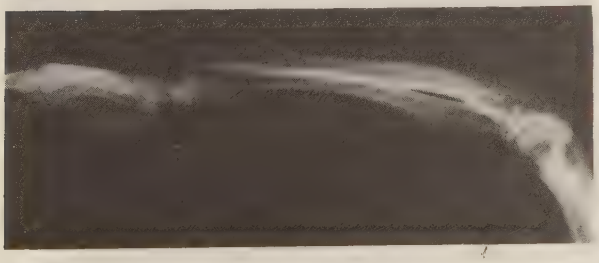


Fig. 9 Rechter Unterarm seitlich

Fig. 1 (Foto von 1979)

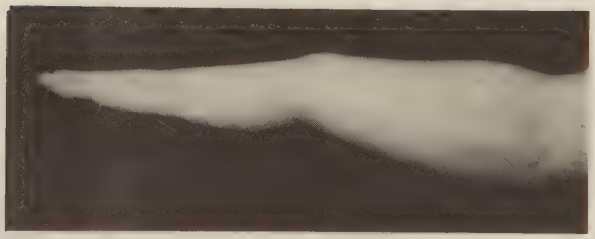


Fig. 2 Linker Unterarm von ulnar (Foto von 1979)

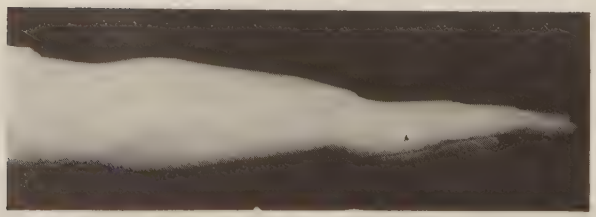


Fig. 3 Rechter Unterarm von ulnar(Foto von 1979)

Fig. 4 Präoperative Ff.-Aufnahme von 1963(Pat. 13-j.)

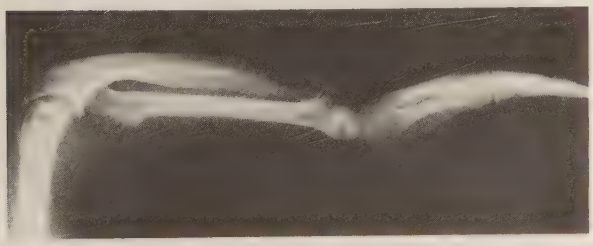


Fig. 5 Linker Unterarm seitl. (präop. Rö. von 1963)

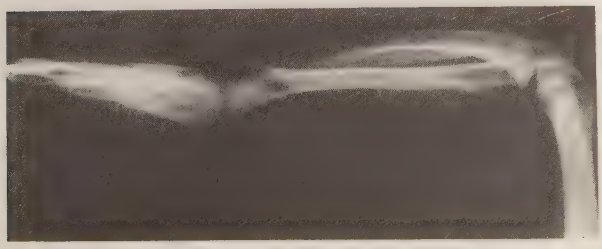


Fig. 6 Re. Unterarm seitl. (präop. Rö. von 1963)

Fig. 7 Postop. Rö. (von 1979, Pat. 28-j.)

Fig. 8 Li. Unterarm seitl. (postop. Rö. von 1979)

Fig. 9 Re. Unterarm seitl. (Rö. von 1979)

VII. Diskussion

Symptomatologie

Die Madelung'sche Deformität tritt spontan auf, beginnt frühestens im 6. Lebensjahr (PAUS) und spätestens im 23. Lebensjahr (MADELUNG) und ist durch einen progressiven Verlauf gekennzeichnet. Nach Abschluß des Knochenwachstums nimmt die Deformität nicht mehr zu (HOHMANN, PAUS, GALLIAERDE, RANAWAT, NIELSEN, KACHARAVA u.a.).

Wie schon in der Statistik angegeben wurde, ist das durchschnittliche Alter bei Beginn der Erkrankung das 14. - 15. Lebensjahr. Die 3 in der eigenen Kasuistik vorgestellten Patienten waren zu Beginn der Erkrankung 12, 13 und 15 Jahre alt. Die charakteristischen klinischen Symptome sind: Bajonettstellung der Hand, hervorgerufen durch das Herabsinken derselben nach volar gegenüber dem Unterarm (MADELUNG, SIEGRIST, EWALD, GAUGELE, BRANDES, HOHMANN, PAUS, MAU, GOLDING und BLACKBURNE, HERDMANN und LANGER, FELMAN und KIRKPATRICK, HENRY und THORBURNE, RIGAULT, RANAWAT, MATEV, NIELSEN). Weiterhin fällt die Prominenz des Ulnaköpfchens nach dorsal von unterschiedlicher Ausprägung auf (MADELUNG, SIEGRIST, EWALD, FRANKE, GAUGELE, BRANDES, SCHNEK, HOHMANN, JANTZEN, MAU, HENRY und THORBURNE, KIRKPATRICK, PAUS, RANAWAT, MATEV und KARAGANCHEVA, GOLDING und BLACKBURNE, NIELSEN). Einschränkend muß jedoch gesagt werden, daß H.MAU bei der Besprechung der Abortivformen der Madelung'schen Deformität die Prominenz des Ulnaköpfchens nach dorsal entweder

gar nicht oder nur andeutungsweise vorfand.
Alle Übergänge von der Stabilität im distalen Radio-Ulnargelenk bis hin zur Lockerung - entsprechend dem klinischen Bild der federnden Elle - werden in der Literatur beschrieben.
Der Dickendurchmesser des Handgelenkes ist durch das Herabsinken der Hand nach volar gegenüber der altersentsprechenden Norm vergrößert (die eigenen Beobachtungen decken sich auch hier mit denen der bereits zuvor zitierten älteren und modernen Autoren).
Bei starker Subluxation des Ulnaköpfchens nach dorsal läßt sich seine distale Gelenkfläche durch die Haut abtasten (MADELUNG, SIEGRIST, HOHMANN u.a.).
Die Hand steht entweder in Mittelstellung oder in geringer Ulnarabduktion. Die Umkantbewegungen können sowohl völlig frei als auch leicht bis schwergradig eingeschränkt sein. (HOHMANN, FERRO, RIGAULT, RANAWAT, NIELSEN u.a.).
In der eigenen Kasuistik sind die Umkantbewegungen im ersten Fall frei, im 2. Fall ist die Pronation beiderseits endgradig eingeschränkt und die Supination um ca. die Hälfte und schließlich im 3. Fall ist die Pro- und Supinationsbewegung endgradig eingeschränkt. MADELUNG teilte mit, daß eine unterschiedlich starke Verminderung der Dorsalextension immer auftrat, hingegen die Volarflexion sowohl normal, vermehrt oder auch vermindert war. Von den meisten anderen Autoren(GAUGELE, BRANDES, HOHMANN, GOLDING und BLACKBURNE, PONZANO, FELMAN und KIRKPATRICK, HENRY und THORBURNE, MATEV, NIELSEN) wird in der Mehrzahl der Fälle eine leichte bis mittelgradige Einschränkung der Dorsalextension angegeben.

Anhand der Kasuistik konnten Unregelmäßigkeiten nachgewiesen werden (Dorsalextension frei bis erheblich eingeschränkt, Volarflexion frei bis mittelgradig eingeschränkt). Nach Mitteilung von MADELUNG war in seiner Kasuistik die Ulnarabduktion u. Radialabduktion nur in einzelnen Fällen unbedeutend eingeschränkt. Aufgrund der Eigenergebnisse können wir die Ansicht MADELUNG's nicht bestätigen, da in allen 3 Fällen die Radialabduktion - bis hin zur Aufhebung derselben - eingeschränkt war und die Ulnarabduktion leicht bis mittelgradig. Diesbezüglich decken sich jedoch die eigenen Erfahrungen mit den Mitteilungen der jüngeren Autoren(HERDMANN, LANGER, FELMAN und KIRKPATRICK, HENRY und THORBURNE sowie RANAWAT, MATEV und NIELSEN). MADELUNG fand in seinem Patientengut alle Übergänge von Schmerzlosigkeit bis zu hochgradigen Spontanschmerzen. Weiterhin wies er nach, daß alle Bewegungen, insbesondere die Dorsalextension stark schmerzhaft waren.
Die Schmerzen würden sowohl auf der Volar- wie Dorsalseite empfunden. Hinsichtlich der Äußerung über die Spontanschmerzen können wir MADELUNG beipflichten (Spontanschmerzen bei einer Patientin, Schmerzlosigkeit bei den anderen). Hingegen decken sich unsere Ergebnisse mit denen MADELUNG's in Bezug auf das obligate Auftreten von Bewegungsschmerzen nicht. NIELSEN, FERRO u.a. teilen ebenfalls mit, daß die Madelung'sche Deformität sowohl mit als auch ohne Bewegungsschmerzen auftritt.
Als weitere klinisch sichtbare Symptome seien erwähnt:

Großbogige Verbiegung der Speiche mit Konvexität nach dorsal und radial (MELCHIOR, HOHMANN, GALLIAERDE, RANAWAT, RIGAULT u.a. sowie Fall 2 und 3 der eigenen Kasuistik).
Verkürzung der Unterarme gegenüber der altersentsprechenden Norm (PAUS, MATEV, NIELSEN, FELMAN und KIRKPATRICK, RIGAULT, RANAWAT u.a. sowie Fall 2 und 3 der eigenen Kasuistik).

Bei dem "typus inversus" der Madelung'schen Deformität sind die klinischen und röntgenologischen Veränderungen gegensätzlich. Bei dieser Sonderform kommt es zu einer Prominenz des Ulnaköpfchens nach volar, bedingt durch eine Subluxation oder Luxation des Ulnaköpfchens im distalen Radio-Ulnargelenk. Die vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach dorsal bedingt eine bajonettförmige Verschiebung der Hand nach dorsal gegenüber dem Unterarm. Weiterhin ist die Radiusdiaphyse mit Konvexität nach volar verbogen. In der Aufsicht stellte sich der Radius entweder gerade oder leicht nach ulnar konvex verbogen dar. In seltenen Fällen kann das Radiusköpfchen subluxiert oder völlig luxiert sein.
Die oben genannten Beobachtungen veröffentlichten KIRMISSON, V.STETTEN, ANTON, REITZ und SPIEGEL.

In unserem eigenen Krankengut konnten wir einen Fall des "typus inversus" der Madelung'schen Deformität nachweisen und röntgenologisch dokumentieren (siehe Bildtafel III).

In der Aufsicht stellt sich ein weitgehend gerader, verkürzter und verplumpter Radius dar, das Radiusköpfchen ist luxiert, das distale Radio-Ulnargelenk ist gesprengt, die Handwurzelknochen stellen sich zwischen distalen Radius und distaler Ulna ein.
Bei seitlicher Betrachtung fällt eine ausgeprägte volarkonvexe Verbiegung im Bereich der Radiusepiphyse, eine vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach dorsal sowie die Luxation des Ellenköpfchens nach volar auf.

Äthiologie

Die primäre Ursache der Madelung'schen Deformität ist seit ihrer Beschreibung im Jahre 1879 noch nicht geklärt.
In der Literatur werden eine Reihe von Erklärungsversuchen abgegeben. Schon EWALD wies darauf hin, daß nahezu ebenso viele Ursachen in der Literatur zu finden sind, als Krankheitsfälle veröffentlicht wurden. MADELUNG selbst nahm als Entstehungsursache eine Wachstumsstörung des Gelenkes aufgrund eines primären Schwächezustandes des Knochensystems an und aus diesem kann sich durch mechanische Überbeanspruchung die eigentliche Deformität entwickeln. Die gleiche Hypothese stellte er auf bei der Entstehung der Skoliose, des Genu valgum adolescenticum und des Plattfußes auf.
DUPUYTREN, der von MADELUNG in seiner Arbeit zitiert wurde, glaubt an eine mechanische Ursache für das Zustandekommen der Deformität und zwar derart, daß die Handwurzel dem Zug der

Beugemuskeln nachgebe und sich vor die unteren Enden des Radius und der Ulna schiebe. Nach Ansicht VOLKMANN's tritt die Deformität nur bei Kindern und jugendlichen Individuen auf und ist abhängig von allmählichen Umformungen der zuvor wohl gebildeten artikulierenden Flächen durch mechanische Einflüsse, welche das normale Knochenwachstum alterieren. In den Arbeiten von DUPLAY und DELBET begegnen wir erstmals der Ansicht, daß die Deformität auf rachitischer Grundlage entsteht. Nach DUPLAY ist die Verkrümmung des Radius das ursächliche Moment der Subluxationsstellung der Hand; DELBET verwirft die Annahme MADELUNG's einer Subluxation ganz und sucht den alleinigen Grund für die Deformität in der Krümmung des Radius. Für die Verkrümmung ist nach DELBET Rachitis und nach DUPLAY Spätrachitis verantwortlich. Später zogen auch SIEGRIST und KIRMISSON die Rachitis zur Erklärung der Deformität heran, wobei nach Ansicht von SIEGRIST auf einen rachitischen Knochen und ein besonders deformiertes Handgelenk die Anstrengungen beruflicher Arbeit einwirken und diese 3 Faktoren die Deformität heranbilden. PELS-LEUSDEN nahm als Ursache der Entwicklungsstörung am Zwischenknorpel der distalen Radiusepiphyse eine falsche Anlage derselben an, sodaß es hier zu frühzeitigen und unregelmäßigen Verknöcherungen an einzelnen Stellen der Wachstumszone kommt. Andererseits weist er darauf hin,daß von dieser Stelle aus auch ein gesteigertes Wachstum in Form von Exostosen resultieren könne. MADELUNG, SIEGRIST und andere beschrieben eine kleine isolierte Exostose an der Ulnarseite der Radiusepiphyse

(im Fall 1 und 3 der eigenen Kasuistik dokumentiert). Nach Meinung G. HOHMANN's sind für die Erklärung der Erkrankung die Feststellungen der Veränderungen der Epiphysenlinie des Radius von entscheidender Bedeutung. Von verschiedenen Autoren wird dies als unregelmäßig beschrieben. FRANKE stellte bei einem anatomisch untersuchten Fall einen unregelmäßig bogenförmigen Verlauf mit zackigen Ausbuchtungen fest und außerdem - was besonders wichtig ist - daß sie nicht in toto erhalten war, sondern im ulnaren Drittel fehlte. Die gleichen Beobachtungen wurden auch von ANTON, REITZ und SPIEGEL gemacht. Ebenfalls EWALD sieht als Erklärung für das Zustandekommen der Deformität die Wachstumsstörung in der Epiphysenlinie an und bestätigt damit die schon 1892 von REDARD geäußerte Anschauung. Diese Wachstumsstörung, gekennzeichnet durch den vorzeitigen Verschluß des ulnaren Anteils der distalen Radiusepiphyse ist nach Ansicht EWALD's Ausdruck einer congenitalen fehlerhaften Anlage. Die Annahme einer congenitalen Fehlanlage im Wachstumsbereich des Radius wurde zuvor schon von ESTOR vertreten. Gestützt wurde diese Annahme außer durch die zahlenmäßige Häufigkeit des hereditären Vorkommens durch die Symmetrie der Störung und durch die besondere Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Für G. HOHMANN erscheint der Erklärungsversuch von ESTOR und EWALD am wahrscheinlichsten. PAUS teilt ebenfalls die Ansicht einer congenital bedingten Wachstumsstörung im Bereich der distalen Radiusepiphyse, sieht aber die Wachstumshemmung nicht nur im ulnaren Drittel, sondern im Bereich der ganzen distalen

Epiphysenscheibe mit Bevorzugung des volaren und ulnaren Anteils. Zusätzlich wies er als erster nach,daß die Ursache für die Entstehung der Deformität nicht eine zu frühzeitige Schließung des ulnaren und volaren Anteils ist, sondern vielmehr die Deformität bereits deutlich sichtbar war, obwohl die ganze Epiphysenfuge noch nicht geschlossen war. Er bestreitet nicht, daß die Zunahme der Deformierung durch die vorzeitige Schließung des ulnaren und volaren Anteils der distalen Radiusepiphyse begünstigt wird. PAUS wies 30 Fälle von Madelung'scher Deformität innerhalb einer Familie im Laufe von 6 Generationen nach. Da die Deformität nur auftrat, wenn einer der Elternteile ebenfalls diese Deformität hatte, gelangte PAUS zu der Auffassung, daß die Ursache daher ein dominanter autosomaler Erbfaktor sein muß.
Nach H. MAU liegt bestimmt einem großen Teil der sogenannten Madelung'schen Deformität eine meta-epiphysäre dysostotische Störung zugrunde. Er gibt zu bedenken, daß die echondrale Dysostose durchaus isoliert nur den distalen Radius befallen kann, jedoch ebensogut auch andere Skelettanteile.

Als Resümee der modernen gängigen Lehrmeinung kann man sagen, daß die Entstehungsursache für die primäre, echte oder "klassisch genuine" Madelung'sche Deformität bis heute nicht eindeutig geklärt ist. Als wahrscheinlichste Ursache wird eine congenitale Fehlanlage im Bereich der distalen Radius-epiphyse mit der Folge einer Wachstumsstörung daselbst angenommen.

Für diese Annahme sprechen die pathologisch-anatomischen und radiologischen Untersuchungsergebnisse. Weder Traumen oder Mikrotraumen, akute oder chronische Entzündungen, noch Tumoren sind als Ursache für die Entstehung der echten Madelung'schen Deformität anzusehen. Bei den in der eigenen Kasuistik beschriebenen Fällen blieb ebenfalls die Entstehungsursache ungeklärt, zu betonen ist jedoch, daß in keinem Fall Traumen, Entzündungen oder etwa Tumoren nachweisbar waren. Die in Fall 2 und 3 beobachtete Verkürzung der Radiusdiaphyse sowie die großbogige Verbiegung des Radius sprechen durchaus für die Auffassung H. MAU's von einer dysostotischen Störung nicht nur der distalen Radiusepiphyse. Die charakteristischen Veränderungen der Madelung'schen Deformität spielen sich aber ausschließlich im Bereich des distalen Radius und als Folgeerscheinung im Bereich des distalen Radio-Ulnargelenkes ab.

Es bleibt abzuwarten, ob durch nachfolgende genetische und histologische Untersuchungen eindeutig Klarheit über die Äthiologie der Madelung'schen Deformität gewonnen werden kann.

Pathogenese

Zum Teil wurde bereits bei der Beschreibung der verschiedenen äthiologischen Ansichten auf die Pathogenese eingegangen.

Nach der Theorie MADELUNG's mußte auf einen primären Schwächezustand des Knochens erst eine mechanische Überbeanspruchung einwirken, damit die Deformität sich ausbilden konnte. Den pathologischen Mechanismus stellte er sich derart vor, daß die Bewegungsexcursionen eines Gelenkes durch die Knochen, die Bänder und die Muskeln gehemmt werden. An der Hand muß man die wichtigste Hemmung der Volarflexion in der Anspannung der Extensoren suchen. Diese müssen deswegen bei der Flexion, der wichtigsten Bewegung beim Arbeiten, einen Druck auf die distale Radiusepiphyse ausüben. Unter dieser wiederholten Druck- und Zugeinwirkung entsteht eine Wachstumsstörung, bei welcher die Achse des Radius gegen die Volarseite gekrümmt wird. Wird die Hemmung der Muskeln nun überwunden - wie es bei Überanstrengung bzw. Übermüdung der Fall ist - beginnt die hemmende Funktion der Knochen und Bänder. Es treten nun beim wachsenden band- und knochenschwachen Individium Störungen in der Struktur der Knochen und des Bandapparates auf. Der volare Rand des Radius und die Handwurzelknochen sind einem abnorm starken Druck ausgesetzt; der betreffende Abschnitt wird atrophisch, während an dem dorsalen Rand der Radiusgelenkfläche, wo der Druck geringer ist, stärkeres Wachstum stattfindet - analog dem Wachstum des Condylus internus des Femur beim Genu valgum. Die Subluxation des Ellenköpfchens ist eine sekundäre Erscheinung. SIEGRIST bestätigte diese Theorie MADELUNG's. Auch POULSEN beschrieb die typischen Veränderungen im Bereich der distalen Radiusgelenkfläche, zusätzlich aber eine Krümmung des Radius und der Ulna im Bereich

der Diaphyse sowie eine Verkürzung des Radius und der Ulna und erklärt sich das Zustandekommen nicht wie DUPLAY und DELBET auf rachitischer Grundlage, sondern auf dem Boden einer rarefizierenden Ostitis.

G. HOHMANN sieht in der Verbiegung des Radiusschaftes eine sekundäre Erscheinung, bewirkt durch Muskelzug, wie dies auch bei rachitischen Unterarmverkürzungen zu sehen ist.

Für das sekundäre Zustandekommen der Subluxation des Ellenköpfchens nach dorsal macht SIEGRIST die Volarkrümmung des Radius verantwortlich und begründet wörtlich: "Infolge der Volarkrümmung des Radius bleibt die Ulna dorsal luxiert zurück, wird aus dem Gelenkverband ausgeschaltet, verliert ihre das Handgelenk unterstützende Funktion und wächst dahin, wo sie den geringsten Widerstand findet. Da die Hauptmasse der Sehnen der Vorderarmstreckmuskulatur radialseits von der Ulna verläuft, ohne deren unteres Ende selbst zu überbrücken, so liegt die Stelle des geringsten Widerstandes auf der Dorsalseite".

Dieser Anschauung stellte EWALD seine Theorie, die später auch von BRANDES, HOHMANN, ASCHOFF, PONZANO u.a. bestätigt wurde, entgegen: "aus der normalerweise ungefähr quer, höchstens leicht geneigt stehenden Ebene der carpalen Radiusgelenkfläche, ist eine nach vorne und nach der Ulna schauende gemeinsame stark proximal ausgezogene, wohl auch mehr ausgehöhlte Vertiefung geworden, die eine durch die Kante gesonderte Incisura ulnaris radii nicht mehr erkennen läßt". Die dorsale Verschiebung des Ulnaköpfchens ist aus dem Verschwinden der Incisura ulnaris

radii, der Gelenkverbindung zur Ulna, entstanden.

In der modernen Literatur (PAUS, MAU, RIGAULT, FERRO, KACHARAVA, NIELSEN u.a.) werden einheitlich mechanische, entzündliche oder tumoröse Prozesse als Entstehungsursache für das Zustandekommen der Deformität abgelehnt. Nach heute gängiger Lehrmeinung handelt es sich vielmehr um eine Wachstumshemmung in der ganzen distalen Radiusepiphysenscheibe, besonders jedoch in ihrem volar-ulnaren Anteil, basierend auf congenitaler Fehlanlage. Die Ursache ist nicht eine zu frühzeitige Schließung dieses Teils, da die Deformität bereits deutlich vor Verschluß der Epiphysenfuge sichtbar sein kann. Als Folge der Wachstumshemmung mit Verschwinden der Incisura ulnaris radii kommt es zur Subluxation des Ellenköpfchens nach dorsal. Als Folgeerscheinung der Deformierung im Bereich der distalen Radiusepiphyse entsteht die charakteristische Lageveränderung der proximalen Handwurzelreihe (Keilform), das Os lunatum rückt in die entstandene Lücke zwischen distalen Radius und Ulna am weitesten nach proximal und bildet somit die Spitze des Keils. Schließlich tritt kompensatorisch eine Dorsalknickung der 2. Carpalreihe auf.

Die geringe Anzahl der eigenen untersuchten Patienten reicht natürlich nicht aus, in signifikanter Weise die heute allgemein gängige Anschauung über die Pathogenese der Madelung'schen Deformität zu bestätigen.

Die Anamnese, der Verlauf, die klinischen und radiologischen Charakteristica unserer Patienten bekräftigen aber durchaus die aktuelle Vorstellung über die Pathogenese der Madelung'schen Deformität.

Therapie mit Indikationsstellung

Zur Behandlung der echten Madelung'schen Deformität ist im Frühstadium, besonders wenn schon Beschwerden bestanden, die Fixierung des Handgelenkes mit einer schienenverstärkten Lederbandage versucht worden. MADELUNG selbst behandelte mit fixierenden Gipsverbänden, welche die Hand für längere Zeit in dorsalflektierter Stellung halten sollte. MADELUNG erkannte rasch, daß diese Behandlungsmethode nicht den gewünschten Erfolg brachte. Als MADELUNG gesehen hatte, daß die Schmerzhaftigkeit des Handgelenkes auch bei hochgradigen Deformierungen, sobald der Prozeß zur Ruhe gekommen war, von selbst erlosch und die Mobilitätseinschränkung die Arbeitsfähigkeit nicht nennenswert behinderte, sah er von jeder weiteren Ruhigstellung inform von Bandagen oder Gipsverbänden ab und empfahl bis zum Stillstand des Prozesses die Hand möglichst zu schonen, speziell bei Arbeiten, die forcierte Volarflexion erforderten. MADELUNG erkannte auch, daß eine plötzlich, gewaltsame "Einrenkung der Hand" unmöglich ist, zum Vergleich führte er den Versuch der plötzlichen Reposition der Fußwurzelknochen beim Plattfuß an.

Kein Chirurg vor MADELUNG, dem nach eigener Ansicht die Reposition gelang, war imstande, die Hand in der reponierten Stellung zu halten.

BEGIN erwähnte, daß in seinem Falle ein einfacher Zug an der Hand genügte, um die Dislokation einzurichten, daß dieselbe aber durch die alleinige Tätigkeit der Beugemuskeln wieder hervorgebracht wurde.

BUSCH versuchte die Reposition in Narkose und fixierte dann die Hand in der Beugestellung, ohne Besserung zu erreichen. Daraufhin durchtrennte er subkutan den Muskulus flexor carpi ulnaris und den Muskulus palmaris longus und versuchte erneut die Reposition - aber auch diesmal war ihm kein Erfolg beschieden.

1885 führte DUPLAY eine lineare quere Osteotomie in 2 Fällen aus. Er sprach von einem guten Resultat, lediglich verblieb eine geringe Prominenz des Ulnaköpfchens nach dorsal. In der Folgezeit wurde die operative Korrektur der Deformität in Form einer Osteotomie des Radius vielfach versucht, nicht immer mit Erfolg. Entweder stellte sich nach anfänglichem gutem kosmetischem Ergebnis ein Rezidiv ein, oder aber es gelang nicht die dorsale Subluxation des Ulnaköpfchens zu beseitigen.

1908 osteotomierte POULSEN den Radius an 2 Patienten in schräger Richtung von volar-distal nach dorsal-proximal und teilte mit, daß dadurch die Deformität beseitigt werden konnte. Bei genauer Prüfung zeigte sich jedoch im ersten Fall ein Rezidiv und im zweiten Fall konnte man von einem Dauerresultat noch nicht sprechen, da bei Veröffentlichung des Ergebnisses die Operation

erst 1/4 Jahr zurücklag.
Auch EWALD hatte mit der Technik nach POULSEN in einem Fall keinen Erfolg.
MC LENNAN machte 1931 den Vorschlag einer Keilresektion aus der Speiche mit dorsaler Basis und teilte mit, daß aufgrund seiner eigenen Erfahrungen in der Mehrzahl der Fälle ein gutes kosmetisches Ergebnis erzielt werden konnte.
Auch ANTON, REITZ und SPIEGEL führten die Keilosteotomie des Radius durch und kombinierten sie in einigen Fällen mit der Resektion des Ellenköpfchens.
Schon 1931 führte W. DARRACH mit gutem Erfolg die Korrektur des nach dorsal subluxierten Ulnaköpfchen in folgender Weise durch:
Entfernung des Ellenköpfchens einschließlich seines Periostes, jedoch unter Belassung seiner Bandverbindung, damit diese und der Processus styloideus ulnae eine ausreichende radio-ulnare Stabilität geben. Diese Operationsmethode ist seitdem nach ihm benannt und wird von den meisten modernen Autoren zur operativen Behandlung der Madelung'schen Deformität empfohlen.
SCHNEK empfahl ebenfalls die Keilosteotomie des Radius mit dorsaler Basis und die Resektion des Ulnaköpfchens.
BUNNEL (1948) nahm sowohl eine Keilosteotomie des Radius, als auch eine Resektion der distalen Elle vor, wobei er jedoch den Processus styloideus beließ und das distale Ellenende mit einer Schleife aus dem Muskulus flexor carpi ulnaris umschlang und so nach volar zog.

M. LANGE empfahl eine bogenförmige Osteotomie des Radius mit Verschiebung des distalen Bruchstückes nach oben außen und Sicherung der Osteotomiestelle durch feste Periostnähte, Verkürzungsosteotomie an der Ulna in stufenförmiger Ausführung und schließlich Raffung des zu langen ulnaren Handgelenksbandes.
G. HOHMANN nahm sowohl die bogenförmige quere Radiusosteotomie als auch die radio-dorsale Keilosteotomie vor.
Nach Mitteilung von HACKENBROCH und Mitarbeitern hat sich die bogenförmige Radiusosteotomie mit oder ohne Entnahme eines radio-dorsalen Keils und bei Notwendigkeit mit Verkürzung der Elle, sehr gut bewährt.
1956 veröffentlichte SCHARIZER die Beobachtung einer 27 Jahre zuvor operierten Frau, bei der eine Keilosteotomie der Speiche und eine Resektion des Ellenendes vorgenommen worden war.
Es zeigte sich ein ausgezeichnetes Operationsresultat in funktioneller und kosmetischer Hinsicht.
FERRO und RIGAULT empfehlen die subperiostale Verkürzungsosteotomie der Ulna und die radiale Keilosteotomie des Radius.
Nur in den Fällen, wo eine stärkere Verbiegung des Radius nach volar besteht, wird entweder der entnommene Keil mit Basis nach volar wieder eingesetzt (FERRO) oder die Keilosteotomie gleich mit radio-dorsaler Basis ausgeführt (RIGAULT). Nur bei älteren Patienten empfiehlt RIGAULT die Resektion des Ulnaköpfchens.
Bei starker Krümmung des Radius muß eine weitere proximal gelegene Osteotomie durchgeführt werden.

Für FERRO bestand die wesentliche Indikation nur in der kosmetischen Verformung.

RIGAULT lehnt eine reine kosmetische Indikation ab und operiert nur bei bestehenden Schmerzen sowie Verminderung der Supination. Das kosmetische Ergebnis war bei allen operierten Patienten sehr gut, Schmerzlinderung und Verbesserung der Supinationsbewegung traten bei der überwiegenden Mehrzahl auf.

Übereinstimmend wird von den modernen Autoren (RANAWAT, MATEV und KARAGANCHEVA, KACHARAWA, NIELSEN) bei milden Fällen der Madelung'schen Deformität die Resektion des Ulnaköpfchens (DARRACH) oder die Verkürzungsosteotomie der Ulna und nur in schweren Fällen die Kombination aus der Operationsmethode nach DARRACH mit der Osteotomie des Radius mit radio-dorsaler Keilentnahme empfohlen.

Für die Indikation zu der zuletzt genannten Operationsmethode, mußten nach RANAWAT folgende klinische und röntgenologische Voraussetzungen gegeben sein:

Starke Einschränkung der Umkantbewegungen, erhebliche Beeinträchtigung der Dorsalflexion, Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach volar von mindestens 20 Grad, Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar von mehr als 30 Grad; weniger als die Hälfte des Os lunatums hat Kontakt mit der Radiusgelenkfläche.

Die Fixation der Osteotomie erfolgte mittels gekreuzter Kirschnerdrähte. Im Falle der Verkürzungsosteotomie der Ulna wurde im Anschluß eine Kompressionsplatte angelegt.

Allgemein gilt heute die Auffassung, daß durch die operative Intervention sowohl eine deutliche Verbesserung des Kosmetik erzielt werden kann, als auch bestehende Schmerzen mit nur wenigen Ausnahmen zum Abklingen gebracht werden können. Im Hinblick auf die Funktion ergeben sich postoperativ völlig unterschiedliche Resultate.

Nach Ansicht RANAWAT's und Mitarbeitern sowie NIELSEN's stellt die Funktionsbeeinträchtigung allein keine Operationsindikation dar, hingegen wird von MATEV und Mitarbeitern sowie von RIGAULT die Funktionsbeeinträchtigung als Operationsindikation befürwortet. Aufgrund der Erfahrungen RANAWAT's und NIELSEN's bleibt die Funktion postoperativ (mit oder ohne Keilosteotomie des Radius) in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle unverändert. Andererseits erwähnen MATEV und RIGAULT, daß bei über 80 % der Patienten die Umwendbewegungen verbessert werden konnten. NIELSEN gibt noch zu bedenken, daß häufig eine spontane Besserung der Schmerzen eintreten kann und somit mit der Operation bis zum Abschluß des Knochenwachstums zugewartet werden sollte.

Die Indikation zur Operation muß streng gestellt werden, die alleinige kosmetisch störende Deformierung rechtfertigt ein operatives Eingreifen nicht.

Wegen der völligen Schmerzlosigkeit und der subjektiv nicht ins Gewicht fallenden Funktionseinbuße bei den beiden ersten in der eigenen Kasuistik vorgestellten Patienten wurde auf eine operative Therapie verzichtet. Das Nachuntersuchungsergebnis

bei der ersten Patientin bestätigt die Richtigkeit dieses Vorgehens.

Bei einer Patientin - entsprechend Fall 3 der Kasuistik - wurde eine operative Therapie durchgeführt (Keilosteotomie im Bereich des distalen Radius sowie wegen Totalverkrümmung desselben weitere Keilosteotomie im Bereich der Diaphyse) , da sowohl Schmerzen als auch eine schmerzhafte Bewegungseinschränkung im Bereich des Handgelenkes bestanden.

Die Kriterien für die Indikationsstellung decken sich durchaus mit denen der hier zitierten modernen Autoren. Das Operationsergebnis war nicht zufriedenstellend, da weder die Schmerzen dauerhaft gelindert werden konnten, noch eine nennenswerte Verbesserung der Funktion erreicht werden konnte. Lediglich in kosmetischer Hinsicht kann von einem Teilerfolg gesprochen werden. Der verbogene Radius wurde begradigt, da jedoch auf die Entfernung des Ellenköpfchens verzichtet wurde,blieb die Prominenz desselben nach dorsal weiterhin augenscheinlich.

Im Krankengut der Orthopädischen Universitätsklinik Würzburg König-Ludwig-Haus ist nur dieser eine Fall der operativen Behandlung der Madelung'schen Deformität bekannt. Das läßt selbstverständlich keine Aussage über die Effektivität der Operationsmethode zu. Man darf jedoch unterstellen, daß aufgrund der in der modernen Literatur veröffentlichten postoperativen Ergebnisse der Resektion des Ulnaköpfchens oder der Verkürzungsosteotomie der Ulna mit oder ohne Radiusosteotomie den Vorzug zu geben ist.

Differentialdiagnose und Abgrenzung der Madelung'schen Deformität - Schlußfolgerungen

Nach Studium der Literatur und aufgrund der eigenen Erfahrungen muß festgestellt werden, daß im Verlauf der letzten 100 Jahre eine Reihe von Autoren verschiedenartige Erkrankungen unter dem Oberbegriff Madelung'sche Deformität beschrieben haben. Es soll daher im folgenden aufgezeigt werden, welche anderen Erkrankungen mit dem Bild der Madelung'schen Deformität verwechselt werden können oder ein ähnliches Bild wie die Madelung'sche Deformität erzeugen können.

Die Rachitis kann die Madelung'sche Deformität vortäuschen durch Verbiegung der Unterarmknochen. Aber es fehlt bei der Rachitis die typische Subluxation des Ellenköpfchens und außerdem, was röntgenologisch leicht nachprüfbar ist, die typischen mehrfach in dieser Arbeit beschriebenen Veränderungen an der distalen Radiusepiphyse sowie die veränderte Stellung der proximalen Handwurzelreihe. Andererseits sind natürlich bei der Rachitis noch andere Deformierungen wie die Auftreibung der Knochen-Knorpelgrenzen der Rippen und der Epiphysen-Diaphysengrenzen, das Caput quadratum, der glockenförmige oder hühnerbrustartige Thorax, die Skoliose und die Crura vara anzutreffen. Schwierigkeiten macht die Unterscheidung zwischen der echten Madelung'schen Deformität und der Verformung, die als Folge einer distalen Radiusfraktur oder Verletzung der Epiphysenfuge entstanden ist.

Findet man röntgenologisch - im Falle der abgelaufenen Fraktur - eine Stufenbildung oder eine sindelförmige Corticalisverdickung im alten Frakturbereich, so ist die Diagnose leicht zu stellen. Fehlen jedoch diese Zeichen, wie im Falle der Verletzung der Epiphysenfuge, muß aus der Anamnese die Klärung erfolgen. Es ist bekannt, daß Verletzungen der Epiphysenfuge mit daraus resultierendem unterschiedlichen Wachstum daselbst die Subluxation des Ellenköpfchens nach dorsal zur Folge haben können. Im Gegensatz zur Madelung'schen Deformität, die ja wie bereits beschrieben, in der überwiegenden Mehrzahl doppelseitig auftritt, ist die traumatische Schädigung der distalen Radiusepiphyse immer einseitig.

Die traumatischen Luxationen des Handgelenkes finden im allgemeinen nach dorsal statt und im Gegensatz zur Madelung'schen Deformität sind sie bei jungen Menschen außergewöhnlich selten und niemals doppelseitig. Eine Ähnlichkeit der äußeren Form zwischen der traumatischen Handgelenksluxation und der Madelung'schen Deformität dürfte differentialdiagnostisch wohl kaum Schwierigkeiten bereiten. Eine klare Abgrenzung ist durch die Anamnese, das akute Beschwerdebild und letztlich durch die Röntgenuntersuchung möglich.

Angeborene Klumphände mit ulnarer und radialer Deviation bedingen eine Formveränderung im Bereich des Handgelenkes, welche die Madelung'sche Deformität simulieren kann. Die Klumphände sind aber charakterisiert nicht nur durch die Abweichung nach radial und ulnar, sondern auch durch die ausgeprägte Volarflexion.

Auf der anderen Seite, im Gegensatz zur Madelung'schen Deformität, befallen diese Mißbildungen zweimal häufiger das männliche Geschlecht.

Schließlich ist zu bemerken, daß man Klumphände ohne andere Skelettanomalien (HOFFA) nur sehr selten findet.

Die Ostitis oder Osteomyelitis kann von einer pathologischen Luxation des Handgelenkes oder einer Verbiegung im epi-metaphysären Bereich des Radius begleitet sein. Diese Verbiegung des Radius kann bedingt sein durch eine infektiöse Schädigung, die die Wiederstandsfähigkeit des knöchernen Hebels herabsetzt oder sei es durch osteogenetische Störungen im Wachstumsbereich des distalen Radius.

Die Ostitis fibrosa oder die fibrösen Knochencysten des Radius können eine Verbiegung desselben nach volar bedingen; das Ellenköpfchen verliert dadurch seine gelenkige Verbindung und imponiert dann durch eine Prominenz nach dorsal. Selbstverständlich ermöglicht auch hier die röntgenologische Untersuchung eine klare Abgrenzung gegenüber der Madelung'schen Deformität.

Nicht selten verbergen sich unter dem Bild der dorsalen Subluxation der Elle oder der sogenannten "federnden Elle" abortive Formen der Madelung'schen Deformität. Im Gegensatz zu dieser entsteht die federnde Elle aufgrund konstitutioneller "Bänderschwäche" bzw. "Bänderschlaffheit" und wird vorwiegend bei Menschen mit asthenischen Körperbau angetroffen, bevorzugt ist das weibliche Geschlecht und die Adoleszenz. In Analogie zur Madelung'schen Deformität zeigt sich klinisch eine

Prominenz des körperfernen Ellenendes nach dorsal. Wie der Name schon sagt, ist ein Hauptcharakteristikum das Federn, d.h., daß bei Druck auf das Ellenköpfchen es ohne weiteres gelingt dieses nach volar zu drücken.Beim Nachlassen des Druckes schnellt das Ellenköpfchen in die alte Lage zurück. Wie bei der Madelung'schen Deformität kann bei der federnden Elle Druckempfindlichkeit oder Druckschmerz bestehen. Das Federn des distalen Ellenendes ist aber bei der Madelung'schen Deformität kein immer anzutreffendes Symptom - in einer Reihe von Fällen, wie auch im Fall der eigenen Kasiustik, besteht zwar die dorsale Subluxation des Ellenköpfchens, aber keine Instabilität im distalen Radio-Ulnargelenk. Röntgenologisch treten die charakteristischen Unterscheidungsmerkmale eindeutig hervor. Bei der federnden Elle fehlen stets die für die Madelung'sche Deformität typischen Veränderungen im Bereich des distalen Radius mit dem vermehrten Steilabfall der Radiusgelenkfläche nach ulnar und volar sowie die keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelreihe.

Auch bei den Abortivformen der Madelung'schen Deformität werden wie bei der ausgeprägten Madelung'schen Deformität die für diese Krankheit typischen Veränderungen in milder Form angetroffen. Nur in wenigen Fällen erscheint die distale Elle dabei nach dorsal subluxiert.
Schon SCHNEK wies 1931 auf diese Veränderungen hin und teilte

mit, daß von der federnden Dorsalluxation der Elle über den Konsolenradius (siehe Abb. 10 - 14),bis hin zur ausgeprägten Madelung'schen Deformität fließende Übergänge bestehen.
Unter dem Konsolenradius verstand SCHNEK die vermehrte Kippung der carpalen Radiusgelenkfläche nach volar, verbunden mit einer stärkeren Verwulstung handbeugewärts und einem Vorspringen der distal gelegenen Radiusanteile nach volar. Auch H. MAU zieht keine exakte Grenze zwischen den Abortivformen und der eigentlichen Madelung'schen Deformität, bezieht aber die "federnde Elle" nicht mit ein, sondern sieht in ihr eine von der Madelung'schen Deformität klar zu unterscheidende Erkrankung. Auch BRANDES und HOHMANN unterteilen streng zwischen "federnder Elle" und Madelung'scher Deformität.
Aufgrund der eigenen Untersuchungsergebnisse teile ich die Meinung H. MAU's, daß es sich bei der Abortivform der Madelung'schen Deformität um eine milde Verlaufsform handelt. In beiden Fällen ist die Entstehungsursache die gleiche, nämlich eine congenitale Fehlanlage im Bereich der distalen Radiusepiphyse mit daraus resultierender Wachstumsstörung. Diskretestes Zeichen der Abortivform ist röntgenologisch unzweideutig die nachweisbar vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar (Fall 1, Figur 4, rechter Unterarm).
Der Auffassung SCHNEK's, daß die federnde Elle eine Art Vorstufe der Madelung'schen Deformität darstellt, kann ich nicht zustimmen. Es handelt sich bei der federnden Elle um einen völlig anderen Entstehungsmechanismus, die typischen Veränderungen im Bereich der distalen Radiusgelenkfläche fehlen,

es besteht lediglich eine Ähnlichkeit der klinischen Symptomatik im Bereich des distalen Ellenendes.
Für H. MAU besteht das feinste Zeichen der Abortivform der Madelung'schen Deformität in der Verkürzung des Radius gegenüber der Elle. Nach seiner Meinung hat man es mit einer dysostotisch bedingten "Minusvariante" des Radius zu tun. Diese Auffassung kann ich aufgrund des vorliegenden Materials in meiner Arbeit nicht beweisen, jedoch bekräftigt die Tatsache, daß in allen dokumentierten Fällen von Madelung'scher Deformität der Radius gegenüber der Elle verkürzt war, seine Theorie. Da häufig weder Spontanschmerzen noch Bewegungsschmerzen im Handgelenk bestehen, werden die Abortivformen der Madelung'schen Deformität selten diagnostiziert. Wenn man also in den Abortivformen, beginnend mit der Minusvariante des Radius, den geringsten Ausprägungsgrad der Madelung'schen Deformität ansehen kann, muß der Begriff Madelung'sche Deformität gegenüber der bestehenden Definition (mit Ausnahme von H. MAU und einigen anderen Autoren) weiter gefaßt werden.
Schon abortiv ist die Verkürzung des Radius gegenüber der Elle, noch abortiv sind die typischen Veränderungen des distalen Radius - ich verweise hier auf die bereits zuvor abgehandelten Ausführungen - und nicht mehr abortiv sind die Subluxation des Ellenköpfchens nach dorsal sowie die sekundären Deformierungen am Radiusschaft und an den Handwurzelknochen.

In der Literatur wurde mehrfach beschrieben, daß die Madelung'sche Deformität in Kombination mit anderen Skelettanomalien auftreten kann. Mikromelie und cartilaginäre Exostosen (MÜLLER 1907), Verkürzung des 4. und 5. Mittelhandknochens (MELCHIOR 1913), Aplasie des Humeruskopfes und Brachydaktylie (ANTON, REITZ und SPIEGEL 1938), Kleinwuchs und Mesomelia (PAUS, HERDMAN, HENRY und THORBURNE, FELMAN und KIRKPATRICK, GALLIAERDE, MATEV und KARAGANCHEVA). HENRY und THORBURNE beschreiben auch einen Fall von Madelung'scher Deformität in Verbindung mit dem TURNER-Syndrom. NIELSEN teilt mit, daß die Madelung'sche Deformität auch in Verbindung mit der Ollier'schen Erkrankung auftritt. Im Rahmen einer allgemeinen Knochendysplasie finden wir die Madelung'sche Deformität am häufigsten in Form der 1929 von LERI und WEILL beschriebenen und seitdem als LERI-WEILL-Syndrom bezeichneten Erkrankung. Sie ist durch 3 charakteristische Merkmale gekennzeichnet:

-Bilaterale Madelung'sche Deformität.
-Symmetrischer Kleinwuchs (beim männlichen Geschlecht bis 150 cm, beim weiblichen Geschlecht bis 140 cm Körpergröße) infolge von Mesomelia (Verkürzung der mittleren Anteile der oberen und unteren Extremitäten).
-Familiäres Auftreten.

Daß es sich beim LERI-WEILL-Syndrom um ein erbliches Leiden handelt, wobei die Ursache ein dominanter autosomaler Erbfaktor ist und das weibliche Geschlecht 4 x häufiger als das männliche

befallen ist, wurde bereits von PAUS, HERDMAN, LANGE und GOOD sowie von BEALS und Mitarbeitern, MATEV und KARAGANCHEVA und NIELSEN nachgewiesen. Die Handgelenksdeformität ist die wesentlichste Manifestation der Dyschondrosteosis. HERDMAN und Mitarbeiter gelangen aufgrund ihrer Erfahrungen zu der Feststellung, daß es sich bei der Madelung'schen Deformität und der Dyschondrosteosis um das gleiche Krankheitsbild handelt. Im Gegensatz dazu unterscheiden FELMAN und KIRKPATRICK zwischen diesen beiden Krankheitsbildern und weisen darauf hin, daß es sich beim LERI-WEILL-Syndrom um eine vererbbare Krankheit mit dominant autosomalem Erbgang handelt und die Deformierung stets doppelseitig auftritt. Die isolierte Madelung'sche Deformität kann nach ihrer Meinung sowohl ein- als auch doppelseitig auftreten und eine Vererbung lasse sich nicht nachweisen.
Nach den Ausführungen NIELSEN's tritt die Madelung'sche Deformität nur doppelseitig auf, wobei durchaus Unterschiede im Ausprägungsgrad zwischen der einen und der anderen Seite bestehen können.

Die 1977 von NIELSEN aufgestellte Einteilung:

- Idiopathische Madelung'sche Deformität
  - klassisch genuine Madelung'sche Deformität
  - allgemeine Knochendysplasie und Madelung'sche Deformität
- Symptomatische Madelung'sche Deformität (Pseudo-Madelung)

gliedert nach meiner Meinung das ganze Problem am umfassendsten.

Bei der klassisch genuinen Madelung'schen Deformität ist der Grund für die Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphyse nicht eindeutig geklärt. Tritt die Madelung'sche Deformität in Verbindung mit einer allgemeinen Knochendysplasie auf, dann handelt es sich um eine vererbbare Erkrankung mit nachweisbarem Erbgang.
Unter der symptomatischen Madelung'schen Deformität oder Pseudo-Madelung versteht man die durch Traumen, entzündliche oder tumoröse Prozesse hervorgerufenen Wachstumsstörungen der distalen Radiusepiphyse und haben mit der echten Madelung'schen Deformität nichts zu tun.
Bei allen von mir durchuntersuchten und in der Kasuistik vorgestellten Patienten trat die Madelung'sche Deformität doppelseitig auf, exogene Ursachen konnten ausgeschlossen werden, familiäres Auftreten war nicht nachweisbar.

Es handelt sich bei der Madelung'schen Deformität nicht um ein Syndrom, mit dem zufälligen Zusammentreffen verschiedener Symptome, sondern um ein einheitliches Krankheitsbild, dessen Ursache eine örtlich begrenzte endogene Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphyse im Rahmen einer allgemeinen enchondralen Dysostose ist.
Die Madelung'sche Deformität kann somit sowohl isoliert als auch in Verbindung mit anderen Skelettanomalien in Erscheinung treten. Diese Schlußfolgerung, die sich auf eigene Beobachtungen stützt, bestärkt die Ansicht H. MAU's und einiger anderer moderner Autoren.

Die Madelung'sche Deformität ist durch klare Veränderungen definiert und ist daher abzugrenzen gegenüber anderen Fehlformen im Bereich der distalen Unterarmknochen und der Hand, die nicht selten damit verwechselt werden. Schon zu Beginn dieses Kapitels wurde eine Reihe von Erkrankungen klar gegenüber der Madelung'schen Deformität abgegrenzt.

Anhand der nachfolgenden Röntgenbilder von 7 Patienten, bei denen die Verdachtsdiagnose Madelung'sche Deformität gestellt wurde, soll unter kritischer Würdigung der bisherigen Ausführungen aufgezeigt werden, ob es sich tatsächlich um echte Fälle von Madelung'scher Deformität oder aber um andere Fehlformen im Bereich der Unterarmknochen und der Hand handelt.

Bildtafel I., Bild 1, rechter Unterarm mit Handgelenk in 2 Ebenen der Patientin Elisabeth I.:
Beide Unterarme sind radial konvex verbogen mit Krümmungsscheitelpunkt im Bereich der Metaphyse. Die Elle ist hypoplastisch verkürzt und verschmächtigt und zeigt eine nach radial sehende Exostose. Das Radiusköpfchen ist subluxiert. Es besteht zwar eine vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar, jedoch fehlen die für die Madelung'sche Deformität typische vermehrte Neigung nach volar sowie die keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelknochen und die dorsale Subluxation des distalen Ellenendes.

Bildtafel I., Bild 2, beide Unterarme und Handgelenke in 2 Ebenen der Patientin Annemarie Sch.:
Auf diesen Aufnahmen sieht man ebenfalls eine nach radial konvexe Verbiegung der Elle und der Speiche, weiterhin eine nach dorsal konvexe Verbiegung des Radius und eine Dysplasie des distalen Ellenendes unter Verlust der Articulatio radio-ulnaris-distalis. Es handelt sich hier um eine metaphysäre Wachstumsstörung der Elle mit daraus resultierender sekundärer Verformung des Radius und des Handgelenkes.

Bildtafel II., Bild 1, Patient Marc W.:
Auch hier steht im Vordergrund die Dysplasie der Elle mit erheblicher Verkürzung und Verplumpung. Die relativ viel zu lange Speiche zeigt eine nach radial konvexe großbogige Verbiegung, das Speichenköpfchen ist luxiert. Die für die Madelung'sche Deformität typischen Veränderungen fehlen.

Bildtafel II, Bild 2, linker Unterarm mit Handgelenk in 2 Ebenen des Patienten Hans E.:
Man erkennt hier wiederum eine Luxation des nicht voll ausgereiften Radiusköpfchens und als neue Variante gegenüber auf den vorhergehenden Bildern ein Hineinragen des distalen Ellenendes bis in die distale Handwurzelreihe. Die distale Radiusgelenkfläche erscheint weitgehend unauffällig, von einer Minusvariante des Radius (H.MAU) kann man wegen der Luxation des Radiusköpfchens und der Verschiebung des distalen Radiusendes nach proximal nicht sprechen.

Bildtafel II., Bild 3, rechter Unterarm mit Handskelett in 2 Ebenen des Patienten Reinhard F.:
Hier zeigt sich deutlich eine Hypoplasie der Elle mit einer nach radial weisenden Exostose, sekundär besteht eine radial-konvexe Verbiegung der Speiche.

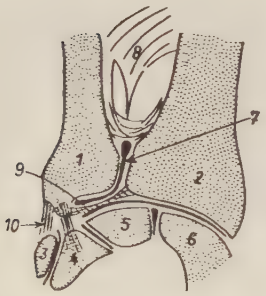
Bildtafel III., linker Unterarm mit Ellbogengelenk und Handskelett in 2 Ebenen der Patientin Brigitte S.:
Es handelt sich hier um das typische Bild des "typus inversus" der Madelung'schen Deformität (ich darf hier auf die bereits erfolgte Beschreibung, siehe Seite 64 ff, verweisen).

Bildtafel IV., beide Unterarme mit Ellbogen- und Handgelenk in 2 Ebenen der Patientin Irene St.:
Elle und Speiche sowie Ellbogen- und Handgelenk des linken Unterarmes zeigen keinerlei Formveränderungen.
Im Bereich der rechten Unterarmknochen besteht die auffallendste Veränderung wiederum an der Elle. Diese ist verkürzt, eine Articulatio radio-ulnaris-distalis besteht nicht, im Bereich der Diaphyse der Elle sieht man eine wabige Knochenverdickung, wohl als cartilaginäre Exostose anzusehen. Sowohl Elle als auch Speiche sind nach radial konvex großbogig verbogen, das Radiusköpfchen ist wiederum luxiert.
Im seitlichen Strahlengang besteht keine nennenswerte Achsenabweichung der Elle und der Speiche. Die distale Radiusgelenkfläche zeigt keine vermehrte Neigung nach volar, eine Prominenz des Ellenköpfchens nach dorsal ist ebenfalls nicht zu erkennen.

Zweifellos besteht eine vermehrte Neigung der distalen Radiusgelenkfläche nach ulnar und auch eine keilförmige Anordnung der proximalen Handwurzelreihe, diese Veränderungen sind aber sicher nicht durch eine Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphyse entstanden, sondern vielmehr Folge der Wachstumsstörungen im Bereich der Elle und der damit verbundenen großbogigen Verbiegung der Radiusdiaphyse.

Aus den bisherigen Darlegungen und den zuletzt diskutierten Röntgenbildern kann man schlußfolgern, daß mit Ausnahme des "typus inversus" der Madelung'schen Deformität in keinem Fall das Bild der Madelung'schen Deformität vorlag. Vielmehr sind diese Wachstumsstörungen in die große Gruppe der enchondralen Dysostosen einzuordnen, wobei hier vorwiegend der epi-metaphysäre Bereich der Elle befallen ist.

Abb. 5 Articulationes et Syndesmosis radio-ulnares
(nach Lanz-Wachsmuth)



1 - Ulna
2 - Radius
3 - Os pisiforme
4 - Os triquetrum
5 - Os lunatum
6 - Os naviculare
7 - Distales Radio-Ulnargelenk
8 - Membrana interossea
9 - Discus articularis
10 - Lig. collaterale carpi ulnare

Abb. 6 (nach Spalteholz)

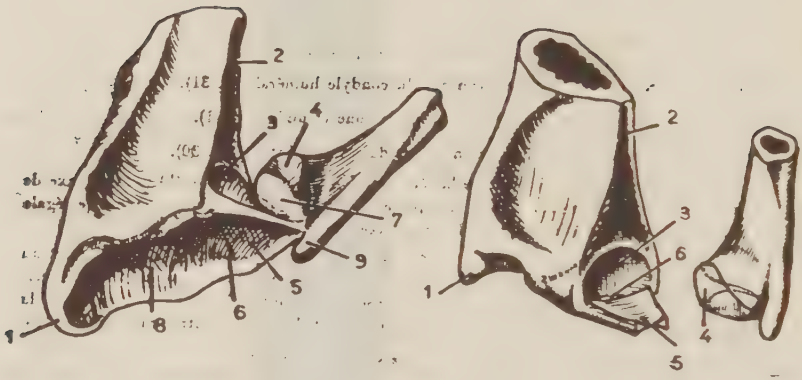
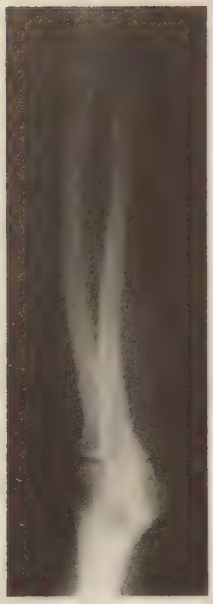
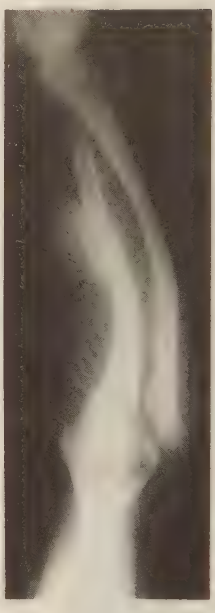


Abb. 7 Physiologische Anatomie des distalen Radio-Ulnargelenkes(nach J. A. KAPANDJI)

1 - Processus styloideus radii
2 - Crista interossea des Radius
3 - Incisura ulnaris radii
4 - Gelenkfläche des capitulum ulnae
5 - Discus artikularis oder Dreieckknorpel
6 - Schlitz im discus articularis
7 - Distale Oberfläche des Ellenköpfchens
8 - Gelenkfläche des Radius
9 - Processus styloideus ulnae

Brigitte D. geb. 9. 10. 56 Rö. li. Unterarm (1971)





Irene St. geb. 29. 4. 63 25. Bde. Unterarme (1979)

Nachdem in dieser Arbeit die Madelung'sche Deformität gegenüber anderen Fehlformen im Bereich der Unterarmknochen und der Hand abgegrenzt wurde, kann man resümieren, daß sich unter dem Begriff Madelung'sche Deformität der in der Literatur veröffentlichten Erkrankungen diverse andere Formveränderungen verbergen. Dafür spricht sowohl die nur geringe Gesamtzahl von 256 authentischen Madelung'schen Erkrankungen, die in der Literatur veröffentlicht wurden (siehe Seite 25), als auch die Tatsache, daß bei kritischer Durchsicht von mehr als 30 000 Röntgenbildern im Archiv der Orthopädischen Universitätsklinik Würzburg, König-Ludwig-Haus nur 3 x das Bild der gesicherten Madelung'schen Deformität und 1 x das Bild des "typus inversus" der Madelung'schen Deformität aufgefunden werden konnte, während 6 Fälle fälschlich unter der Diagnose Madelung'sche Deformität liefen. Man muß andererseits aber auch darauf hinweisen, daß nach Weiterfassung des Begriffes der Madelung'schen Deformität unter Einbeziehung der Abortivformen mit der damit verbundenen klinischen Symptomenarmut, die sich der Erfassung und Dokumentation entziehen können, die Erkrankung sehr wohl weiter verbreitet sein kann als bisher angenommen wurde.

VIII. Zusammenfassung

Es handelt sich bei der Madelung'schen Deformität um ein einheitliches Krankheitsbild, dessen Ursache eine örtlich begrenzte endogene Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphyse im Rahmen einer allgemeinen enchondralen Dysostose ist. Die Deformität kann sowohl isoliert als auch in Verbindung mit anderen Skelettanomalien in Erscheinung treten.

Der Begriff der Madelung'schen Deformität wurde unter Einbeziehung der Abortivformen weiter gefasst. Die ausgebildete Madelung'sche Deformität wurde klar gegenüber anderen Fehlformen im Bereich der distalen Elle und Speiche abgegrenzt.

In der Kasuistik wurden 3 Fälle von gesicherter Madelung'scher Deformität unter den neugefassten Kriterien abgehandelt.

Bei 7 Fällen von fraglicher Madelung'scher Deformität handelte es sich in einem Fall um den "typus inversus" der Madelung'schen Deformität, in den übrigen Fällen um enchondrale Dysostosen mit vorwiegendem Befall des epi-metaphysären Bereichs der Elle.

Eine neue Statistik veröffentlichter Fallzahlen von gesicherter Madelung'scher Deformität wurde aufgestellt.

IX. Literaturverzeichnis

ABADIE,J.: De la luxation progressive du poignet chez l'adolescent. Revue d'orthop., 4,6, S. 481-509, 1903.

ANTON,J.I.,: REITZ, G.B., SPIEGEL, M.B. Madelung's deformity, Ann.Surg., 108,411-39, 1938.

ARDOUIN: Un ces de luxation congenitale incomplete du poignet. Revue d'orthop., II.Serie, S. 351, 1902.

ASSHOFF, H.: Beitrag zur Entstehung der Madelung'schen Deformität, ihrer Übergangsformen und zu ihrer nicht operativen Behandlung. Z.Orthop., Bd.99, S.465-73, 1965.

BEALS, R.K.,: LOVRIEN, E.W. Dyschondrosteosis and Madelung's deformity. Clin.Orthop. and related research, 3,S.24-28, 1975.

BEGIN: Lehrbuch der praktischen Chirurgie, Berlin 1839.

BELTRAMI,P.,: PIERLEONI,GP. Considerazioni su di un pariculare caso di deformita di Madelung. Minerva Orthop., Bd. 20, 1969, S.500-5.

v.BERGMANN: Dtsch. med. Wochenschrift, 1888, S.861 (Freie Vereinigung der Chirurgen Berlins).

BRANDES,M.: Zur Madelung'schen Deformität des Handgelenkes. Z.Orthop. Chir.,1911, Bd.28, S.393.

BUNNEL,S.: Surgery of the hand. Lippincott Co., Philadelphia, III.Edit., S.280,1956.

BUSCH,W.: Lehrbuch der Chirurgie. Berlin 1864, Bd.II, 3.Abt., S.111.

CNOPF: Über Madelungs spontane Subluxation des Handgelenkes nach vorne. Festschrift für Hofrat Göschel; zit. im Zentralbl.f.Chirurgie, Nr.21, 1903.

CUSTODIO-CABECA: Subluxacao espontanea del punho. Carpus curvus. Rev.port.med. et chir.prat. 30.Mai 1899, S.51.

DARRACH,W.: Habitual forward dislocation of the head of the ulna. Ann.Surg. 57, 1913, S.928-30.

DEKEYSER,A.: Subluxation spontanée du poignet. Journal med. de. Bruxelles 1901, No.42, S.593.

DELBET: Carpus curvus. Lecons de clinique chirurgicale. Paris 1899, S.161.

DUPLAY,S.: Courbure rhachitique de l'extremite inferieure du radius. Arch.gen.de Med., April 1885.
De l'osteotomie lineaire du radius...Arch. gen.Med. 15, 1885, S.385-95.

DUPUYTREN,G.: Lecons orales de clinique chirurgicale faites (Hotel Dieu,Paris). 4,197 und 209, 1834.

ESTOR: La subluxation congenitale du poignet. Rev. de Chir., 145,317,36, 1907 und Rev. de Chir., 1, 1908.

EWALD,P.: Die Madelungsche Deformität als Symtom und Krankheit sui generis. Z.f. orth.Chir., Bd.23, 1909.

FELIX: Etude sur la subluxation spontanée du poignet en avant. Thèse, Lyon, 1884.

FELMAN,A.H.,: KIRKPATRICK,J.A. Madelung's deformity: obervation in 17 patients, Radiology 93, 1037-42, 1969.

FERRO,R.,: PERQUIS,P.u.a. A propos de 3 cas de maladie de Madelung. Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lang. France, Bd.17, S.273-7, 1972.

FICK,R.: Arch.klin. Chir., Bd. 163, 1931.

FRANKE: Zur Anatomie der Madelung'schen Deformität der Hand. Dtsch. Z. Chir., Bd.92, S.156, 1908.

GAUGELE: Gibt es eine genuine Madelungsche Handgelenksdeformität? Z.f. orth. Chir., Bd.24, S.462-79, 1909.

GALLIAERDE: Deux cas de dystrophie de l'avant-bras chez une mère et sa fille. Thèse, Paris, 1949.

GEVAERT: Un cas de subluxation du poignet de Madelung. Rev. d'orthop., S.335, 1902.

GOLDING,I.S.R.,: BLACKBURNE,J.S. Madelung's disease of the wrist and dyschondrosteosis. J. Bone Joint Surg. Bd.58, S.350, 1976.

GUEPIN: Comptes rendus hébdomadaires de la société de biologie, 1892, S.627.

HENRY,A.N.,: THORBURN,M.J. Madelung's deformity: A clinical and cytogenetic Study. J.Bone Jt. Surg. Bd.49, S.66-73, 1967.

HERDMAN,R.C.,: LANGER,L.O., GOOD,R.A. Dyschondrosteosis. The most common cause of Madelung's deformity. J.Pediat. Bd.68, S.432-41, 1966.

HOFFA,A.: Lehrbuch der orth. Chirurgie. 2.Aufl., S.477, 1894.

HOHMANN,G.: Hand und Arm. S.163-69. Bergmann, München, 1949.

HOHMANN,: HACKENBROCH, LINDEMANN Handbuch der Orthopädie. Band III, S.480-85, 1959.

JAGOT: Sur un vice héréditaire de conformation des deux poignets. Arch. med. d'Angers, 1897.

JANTZEN,P.M.: Madelung'sche Deformität bei Zwillingen. Z.Orthop., Bd.89, S.121-24, 1958.

JEAN: Luxation incomplète congénitale du poignet. Bull. de la société anatomique,1875.

KACHARAVA,N.N.: O lechenii deformatsii Madelunga. Orthop. Traumatolog. Protez(USSR), Feb. 1976, S.51-3.

KAPANDJI,J.A.: Mecanique Articulaire. Bd.I, S.112, Maloine Paris, 1961.

KIRMISSON,E.: Les difformités acquises de l'appareil locomoteur pendant l'enfance et l'adolescence. Paris 1902, S.363.

LANGE,F.:	Lehrbuch der Orthopädie. S.650-2, Gustav Fischer Jena, 1914.
LANGE,M.:	Orthop.-chir. Operationslehre. S.403-4, 2.Auflage, J.F.Bergmann München, 1962.
LANG,F.H.:	Unfallheilkunde. H.36, Springer, 1942.
LANZ-WACHSMUTH:	Prakt. Anatomie. Bd. Arm, Springer Berlin, 1935.
LERI,A.,: WEILL,J.	Une affection congenitale et symetrique du developpement osseux: la dyschondrosteose. Bull. Soc. Med. Hop. Paris 53,1491-94.
MADELUNG,O.W.:	Die spontane Subluxation der Hand nach vorne. Verh. Dtsch. Ges. Chir., Bd.7, S.259-76, 1879.
MALFUSON:	Deformation du poignet d'origine probablement rachitique. Thèse. Paris, 1894.
MALGAIGNE:	Traité des fractures et des luxations, T.II., S.711, 1855.
MATEV,I.,: KARAGANCHEVA,S.	The Madelung deformity. The Hand (England), Bd.7, S.152-8, 1975.
MAU,H.:	Wesen und Bedeutung der enchondralen Dysostosen. S.184-9, Georg Thieme Stuttgart, 1958.
	Dysostotische Minusvarianten der Elle und Speiche. Z. Orth., Bd.89, S.17-29, 1958.
Mc LENNAN:	Brit. med. J., 1909 (18.Sept.).

MELCHIOR,E.: Die Madelungsche Deformität des Handgelenkes. Ergebn. Chir. und Orth., Bd. 6, S.324, 1913.

MÜLLER,W.: Zentralbl. f. Chir., S.1333, 1907.

NELATON,A.: Luxations du poignet. Elements de pathologie chirurgicale. 2, S.405, Paris, 1874.

NIELSEN,J.B.: Madelung's deformity. Act. orthop. scand., Bd.48, S.379-84, 1977.

PAUS,B.: Madelung's deformity - its etiology and pathogenesis. Act. orthop. scand., Bd.21, S.249-58, 1951.

PELS-LEUSDEN: Über die Madelungsche Deformität der Hand. Dtsch. med. Wochenschr., S.372, 1907.

PONZANO,C.: Sulla Deformita di Madelung. Quad. Radiol. (Italien), 32, S.55-73, 1967.

POULSEN,K.: Über die Madelungsche Deformiät der Hand. Arch. klin. Chir., Bd.75, S.506-32, 1905.

PUTTI,V.: La deformita di Madelung. Arch. internat. de Chir., Vol.III, Fasc.I, 1906.

RANAWAT,C.S.,: DEFIORE,J., STRAUB,L.R. Madelung's deformity. J.Bone Jt. Surg., Bd.57-A, S.772-5, 1975.

REDARD: Sur une deformation rare du poignet. Arch. gen. de med. T.II, S.651, 1892.

RIGAULT,P.,:
KIPFER,M.,
BENEUX,J.
Le traitement de la deformation dite "de Madelung" de l'avantbras. Rev. Chir. Orthop. et Reparatr. de l'Appareil Moteur, Paris, Bd.58,4, S.341-48, 1972.

SAUER,F.:
Die Madelungsche Deformität des Handgelenks. Beitr. klin. Chir., Bd.48, H.1, S.179, 1906.

SCHADE,A.:
Kasuistischer Beitrag zu den Luxationen im Handgelenk auf Grund pathologischer Zustände. Diss., Kiel 1906.

SCHARIZER,E.:
Zur Behandlung der Madelungschen Deformität. Z. Orthop., Bd. 87, S.209-13, 1956.

SCHNEK,F.:
Federnde Dorsalluxation der Elle - Konsolenradius - Madelungsche Deformität. Z. orthop. Chir., Bd.53, S.101-10, 1931.
Die operative Besserung der echten und der sog. symtomatischen Madelungschen Deformität. Z. orthop. Chir., Bd.50, S.320-29, 1929.

SCHULSTAD,I.:
Madelung's deformity with extensor tendon rupture. Scand. J. plast. reconstr. Surg., Bd.5, S.153-55, 1971.

SCHULZE,H.:
Ein Fall von spontaner Subluxation der Hand nach unten. Münchener med. Wochenschr., No.30, 1905.

SIEGRIST,H.: Über manus valga oder sog. Madelungsche Deformität des Handgelenks. Dtsch. Z. Chir., Bd.91, S.524-86, 1908.

SPALTEHOLZ: Handatlas der Anatomie des Menschen. Bd.I., S.186-89, Hirzel Leipzig, 1910.

SPRINGER,C.: Zur Kenntnis der Madelungschen Deformität des Handgelenks. Z. orthop. Chir., Bd.29, S.216-44, 1911.

STEINDLER,S.: The traumatic deformities and disabilities of the upper extremity. S.323 ff, CC. Thomas Springfield, 1946.

VOLKMANN,Th.: Über Madelungsche Subluxation nach vorne. Diss., Leipzig, 1905.

WEBER,C.O.: Chirurgische Erfahrungen und Untersuchungen. (Abschn. Verrenkungen des Handgelenkes), S.231, Berlin 1859.

Mein ganz besonderer Dank gilt meinem Doktorvater, Herrn Prof.Dr. August Rütt, der mir das Thema der Doktorarbeit überlassen hat und mir zu jeder Zeit das größtmögliche Maß an Unterstützung zuteilwerden ließ.

Weiterhin möchte ich mich herzlich bei Herrn Priv.-Doz.Dr. Wolfgang Küsswetter für die Hilfe während der Erstellung der Arbeit und für die kritische Durchsicht bedanken.

Schließlich gilt mein Dank allen jenen Mitarbeitern der Orthopädischen Universitätsklinik Würzburg, König-Ludwig-Haus, die mir bei den Untersuchungen und der Beschaffung des Dokumentationsmaterials behilflich waren.

Lebenslauf

Ich, Dietrich Kornasoff, wurde am 10.9.1941 als Sohn des Arztes und Zahnarztes Dr.Dr. Iwan Kornasoff und seiner Ehefrau Edeltraud Kornasoff, geb. Trittart in Erfurt/Tübingen geboren.

Nach achtjährigem Besuch der Grundschule und Ablauf von vier Jahren Oberschule legte ich 1959 die Reifeprüfung ab. Im gleichen Jahr flüchteten meine Eltern und ich aus der DDR in die Bundesrepublik.

Im März 1960 bestand ich die notwendige Sonderprüfung in Oberurff. Ich erlangte damit die Voraussetzungen zum Beginn eines Hochschulstudiums.

1960 begann ich in Freiburg i.Br. das Medizinstudium und legte am 24.4.1969 in München die ärztliche Prüfung ab.

Nach knapp zweijähriger Tätigkeit als Medizinalassistent, davon ein halbes Jahr im pathologischen Institut der Universität München, erhielt ich am 31.1.1971 die Approbation als Arzt.

Von April 1971 bis Juli 1971 war ich als Stabsarzt bei der Bundeswehr in München-Neubiberg tätig.

Im 2. Halbjahr 1971 sammelte ich als Praxisvertreter in verschiedenen Allgemeinpraxen die notwendigen praktischen Erfahrungen.

Von Januar 1972 bis Dezember 1972 Assistenzarzt an der chirurgischen Abteilung des Krankenhauses "Martha-Maria"

in München, von Februar 1973 bis April 1974 Assistenzarzt an der 2. chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses München-Schwabing, von Mai 1974 bis April 1975 Assistenzarzt bei Herrn Dr. H. Brückner, Facharzt für Orthopädie, München, Krankenhaus der "Barmherzigen Brüder". Von August 1975 bis Juni 1978 Assistenzarzt an der orthopädischen Universitätsklinik Würzburg, König-Ludwig-Haus.

Seit April 1979 bin ich als Facharzt für Orthopädie in Fürstenfeldbruck niedergelassen.

Ich bin seit 1975 verheiratet und habe 2 Kinder.

Dezember 1980

Dietrich Kornasoff